Münster i/W. 1934. No 83 Med Diss.

Aus den Rheinischen Provinzial-Heil- und Pflegeanstalten
Bedburg-Hau (Direktor Dr. Raether)
und Düsseldorf-Grafenberg (Direktor Prof. Dr. Sioli)

Beitrag zur Kenntnis der anatomischen Grundlagen der juvenilen Paralyse

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Würde eines doctor medicinae

durch die Medizinische Fakultät
der Westfälischen Wilhelms-Universität in Münster

in Gemeinschaft

mit der Medizinischen Akademie in Düsseldorf

Vorgelegt von
Hans Haas
aus Cleve

Buch- und Kunstdruckerei Wilh. Postberg, Bottrop i.W.
1932

Referent: Professor Dr. Sioli

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Akademie in Düsseldorf und der Medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität in Münster.

Gez.: Krauss
Rektor der Medizinischen Akademie Düsseldorf

Gez.: Herzog
Dekan der Medizinischen Fakultät Münster

Gez.: Sioli
1. Berichterstatter

Gez.: Kehrer
2. Berichterstatter

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546201_0052

Seitdem Sträußler im Kleinhirn der juvenilen Paralytiker mehrkernige Purkinjezellen vorfand, hat die Frage nach ihrer Entstehung und ihrer Bedeutung für das Gesamtbild der juvenilen Paralyse zu zahlreichen Arbeiten Veranlassung gegeben, ohne daß eine endgültige Lösung gefunden worden ist. Wenn ich es trotzdem wage, noch einmal diese Frage aufzurollen, so möchte ich zunächst mit dieser Arbeit die Statistik um weitere Fälle juveniler Paralyse vermehren. An Hand meines Materials habe ich ferner versucht, einmal zusammenfassend nachzuprüfen, inwieweit meine Untersuchungsergebnisse mit den von anderen Autoren erhobenen Befunden, wie ich sie in der Literatur über die juvenile Paralyse vorfand, übereinstimmen. Und schließlich habe ich neben der genauen Durchsicht des gesamten Zentralnervensystems noch bei meinen Fällen der Untersuchung des ganzen Organismus, mit allen seinen Systemen und Organen, eine besondere Beachtung geschenkt.

Unter dem großen Material der Anstalt Bedburg-Hau fanden sich 7 Fälle juveniler Paralyse vor, deren Krankheitsgeschichte, sowie die Ergebnisse der Obduktion und der mikroskopischen Untersuchung ich zunächst wiedergeben möchte.

Die Sektion wurde überall ordnungsgemäß vorgenommen und alle Körperorgane wurden dabei berücksichtigt. Ebenso wurde das gesamte Zentralnervensystem sowie sämtliche Organe des Körpers mikroskopisch untersucht. Einzig die mikroskopische Untersuchung der Aorta konnte ich in den Fällen 2, 5 und 7 nicht durchführen, da dieses Material nicht vorhanden war. Uebersichtshalber werde ich hier nur alle pathologischen Veränderungen aufzählen. Wenn daher bei den einzelnen Fällen nicht alle Organe besprochen werden, so liegt das nicht an einer mangelhaften Untersuchung, vielmehr sind dann die nicht erwähnten Organe sowohl makro- wie mikroskopisch in den Grenzen des Normalen. Für das Thema Unwichtiges wird nur kurz mit einer fertigen Diagnose angegeben.

Ferner möchte ich noch vorausschicken, daß auch, um dauernde Wiederholung zu vermeiden, bei der Besprechung der einzelnen Fälle die für Paralyse charakteristischen Veränderungen als bekannt vorausgesetzt werden. Sie werden daher in jedem Falle nur kurz gestreift, an anderer Stelle werde ich sie ausführlicher bringen.

Fall 1.

W. E. geb. am 4. 10. 1894.

Familienanamnese. Keine Heredität. Mutter asthmatisch.

Krankheitsgeschichte der Patientin: Als Kind normal. 1910 zuerst erkrankt. (Geistesstörung und Abmagerung). 1913 in die Anstalt Bedburg-Hau aufgenommen.

Befund: Kleine Person in dürftigem Ernährungszustand. Kyphoskoliose. Maskengesicht. Beinmuskulatur atrophisch. Bewegungen ataktisch. Normale Reflexe negativ. Schmerzempfindung schwer gestört. Pupillen l. größer als rechts, lichtstarr. Hat noch nicht menstruiert. Sprache fast unverständlich. Wa. R. stark positiv. Psyche wie ein Kind. Im allgemeinen ruhig, hin und wieder Schreiattacken. Rasch zunehmende Abmagerung und körperlicher Verfall. An den Beinen bilden sich Contrakturen aus. Decubitus an Kreuzbein, Ferse, Ellbogen und Knie.

† 14. 11. 1914. Todesursache: Marasmus.

Sektionsbefund: Zentralnervensystem in allen Teilen klein. Weiche Häute des Rückenmarks und der vorderen Hirnpartie sulzig milchig getrübt. Hydrocephalus aller Ventrikel. Im Seitenventrikel feine und im 3. und 4. Ventrikel starke Ependymgranulationen. Großhirn: Windungen und Rinde in den vorderen Partien schmal. Hirngewicht 1005 gr.

Körperorgane alle klein. Brusthöhle: Herz klein. Aorta schmal, an der Teilungsstelle der großen Halsgefäße Einlagerungen. Beide Lungen: Unterlappen blutreich mit einigen Verdichtungsherden. Halsorgane: Thyreoidea klein. Bauchhöhle: Milz klein, eine bohnengroße Nebenmilz. Nieren klein, erbsengroßer Stein im l. geröteten Nierenbecken. Blasenschleimhaut gerötet mit kleinen Blutungen. Harn trübe. Inneres Genitalien sehr klein. Leber klein hellbraun-gelblich.

Mikroskopische Untersuchung: Großhirn wenig entzündliche und degenerative Vorgänge. Markscheiden: Tangential und Supraradiärfaserausfall. Stäbchenzellen vereinzelt. Lipoid in einigen Gefäßscheiden.

Rückenmark: Beiderseits Py. S. Strang von der Py. Kreuzung an gelichtet. Hinterstränge: In der Mitte des Goll kommaförmige Aufhellung, im Burdach leichte Aufhellung der seitlichen Partien.

Im D. M. dazu noch Py. V. Strang aufgehellt. In den Vorderhornganglien des L. M. Vacuolen. An der Stelle der Py. Kreuzung hat der Zentralkanal ein doppeltes Lumen, teils ist auch ein solider Strang vorhanden. Im D. M. findet sich in allen Schnittebenen ein einfaches Lumen. Im L. M. wechselt in den einzelnen Präparaten der Zentralkanal zwischen einer losen Zellanhäufung und einem einfachen und doppelten Lumen ab. Im S. M. findet sich wieder ein großer Längsspalt.

Kleinhirn: Pia und Gefäße leicht infiltriert (Lymhocyten und Plasmazellen). Körnerschicht besonders auf der Kuppe der Windungen gelichtet. Die Zahl der Purkinjezellen ist auf der Höhe der Windungen stark vermindert. Zahlreiche doppelkernige Purkinjezellen, einige wenige in die Molekularschicht verlagert. An der Basis der Purkinjezellen gegen die Körperschicht zu sind massenhaft Vacuolen zu sehen. Achsenzylinderfortsätze der Purkinjezellen aufgetrieben. In Marklager und Körnerschicht sind mehrere größere Herde von Gefäßen stark mit Kalk imprägniert. Die kalkähnliche Masse liegt dabei zumeist in den adventitiellen Lymphscheiden in äußerst feiner Verteilung. An die Kapillaren sind sie in kleineren und größeren Schollen angelagert. In anderen größeren Gefäßen ist die Media und Adventitia in einen soliden Kalkzylinder umgewandelt.

Körperorgane: Thyreoidea: Follikel klein, ihr Epithel hoch, Colloid eingedickt, Bindegewebe vermehrt im Interstitium. Nebenniere: mäßiger fleckförmiger Lipoidverlust. Niere: mehrere frische Infarkte. Leber: Periphere Verfettung geringen Grades. Lunge: Bronchitis und Bronchopneumonie. Aorta: Intima verdickt und verfettet. In der Media Elastica krümmelig, leichteste Aufsplitterung, Adventitia infiltriert mit Lymphocyten und Plasmazellen.

Fall 2.

B. W. geb. am 24. 2. 1891. Anstreicher.

Familienanamnese: Vater Säufer, Mutter an Tbc. leidend. Geschwister: 3 klein gestorben.

Krankheitsgeschichte des Patienten: Als Kind normale Entwicklung. Rachitis. Alopecia. Magen-Darmkatarrh. 1911 Hitzschlag. 1914 Aufnahme in die Anstalt Bedburg-Hau.

Befund: Alopecia luet. l. Auge schielt nach innen. Pupillen l. größer als r. l. lichtstarr, r. träge Reaktion. Muskulatur schlecht. Reflexe negativ. Schwachsinn. Größenideen. Sprache gestört. Sehschärfe nimmt ab, beim Tode erblindet. 1914 Tuberculinkur. 1915 Typhus: Roseolen, Benommenheit, Milztumor, Fieber, starb am 11. 1. 1915.

Widal: Blut 1:250. Typhusbazillen: Blut +. Wa. R. +.

Todesursache: Leptomeningitis bei Ileotyphus.

Sektionsbefund: Zentralnervensystem: Rückenmark und Großhirn klein. Hirngewicht: 1295 gr. Weiche Häute des Rückenmarkes stark sulzig getrübt. Im Hirn Dura überall stark getrübt und Pia mit dicken eitrigen Massen bedeckt. Hydrocephalus aller Ventrikel mit reichlich trüber Flüssigkeit. Optici: schmal und grau.

Körperorgane: Brusthöhle: Pleurablätter l. im Bereich des Unterlappens strangförmig verwachsen. Herz schlaff. Aorta schmal. Lungen: Unterlappen blutreich. Halsorgane: Epiglottis stark gerötet. Schleimhaut: geschwollen. Thyreoidea: klein. Bauchhöhle: Milzzeichnung verwaschen, Kapsel schlaff. R. Testis: in der Mitte graue Narbe. Leber: Mittelmäßige Azinizeichnung. Darm: im unteren Ileum den Peyerschen Plaques entsprechend ringförmige braune Pigmentierungen. Bei der Vavula Bauhini: Geschwüre mit fast gereinigtem Grunde und geschwollene Solitärfollikel. Colon transversum: kleienförmiger Schorf und gerötete Schleimhaut. Mesenterialdrüsen geschwollen. Aus dem Milzabstrich wuchsen Typhusbazillen.

Mikroskopische Untersuchung. Die weichen Häute des gesamten Zentralnervensystems sind enorm verdickt und zeigen überall die Zeichen einer frischen Entzündung. Leukozyten sind reichlich vorhanden (Typhuskomplikation). Dazu eine große Anzahl nekrotisch abscedierender Herde. Gleichzeitig aber finden sich auch die chron. paralytischen, entzündlichen Veränderungen, bestehend aus Lymphozyten und Plasmazellen. Im Großhirn: nur wenig degenerative Veränderungen. Stäbchenzellen: reichlich. Markscheiden: Tangential- und Supraradiärfaseraus-

fall. Radii verkürzt. In den Gefäßlymphscheiden wenig Lipoide. Um die Gefäße herum mäßig entzündliche Veränderungen. Die Gefäßwandkerne sind stark vermehrt (Typhus).

Rückenmark: Aufhellung im Py. S. Strang. In den Hintersträngen sind die mittleren Partien ausgefallen. Der Zentralkanal hat im C. M. ein deutliches Lumen, im D. M. sogar ein doppeltes Lumen. Im L. M. ist nur ein solider Strang vorhanden.

Kleinhirn: Die Körnerschicht ist in allen Teilen gut erhalten. An der Kuppe der Windungen ist nur eine geringe Anzahl von Purkinjezellen vorhanden. Doppelkernige Purkinjezellen sah ich in jeder Schnittebene mehrere und eine dreikernige. Auch einige langgestreckte Kerne mit einer Einkerbung in der Mitte sah ich in diesem Falle. Die Dendriten waren vielfach aufgetrieben.

Körperorgane: Thyreoidea: Die Gefäße ließen keine deutliche Trennungslinie zwischen Media und Adventitia erkennen. Auch fanden sich bei einigen Gefäßen hyaline Stellen in der Media. Hypophyse: Zwischenlappen schlecht ausgebildet. Eosinophile in reichlichen Mengen, wenig schwach basophile und Hauptzellen. Nebenniere: Akzessorische Nebenniere. Lipoide mäßig. Nieren: Epithelien der gewundenen Harnkanälchen geschwollen. An den Gefäßen leichte Aufsplitterung der Elastica. Leber: Leichte periphere Verfettung, Typhusknötchen. Milz: Hyperämie und Schwellung. Mesenterialdrüsen: Multiple Nekrosen. Testis: Im Interstitium Bindegewebe vermehrt. Ebenso ist die Außenmembran der Tubuli bindegewebig verdickt, keine Spermatogenese. Zwischenzellen stark lipoidhaltig; Basalzellen mit ganz feinen Fetttröpfchen. Auch hier lassen sich an den Gefäßen die Media und Adventitia nicht gegeneinander abgrenzen.

Fall 3.

S. A. geb. am 18. 1. 1893.

Familienanamnese. Vater und Mutter gesund. Großmutter mütterlicherseits geisteskrank. Schwester Epilepsie.

Krankheitsgeschichte der Patientin: Mit 2½ Jahren gehen gelernt. Mit 11 Jahren Augenentzündung. Mit 19 Jahren lassen Körper- und Geisteskräfte nach. Sprache verloren. Menstruierte von 14—16 Lebensjahre, dann nicht mehr. 1914 in die Anstalt Bedburg-Hau aufgenommen.

Befund: Sattelnase. Augenbraue: mediale Hälfte fehlt. Keine Zilien. Cornea getrübt. Zähne: Einkerbungen und Stellungsanomalien. Reflexe gesteigert, kann nicht allein gehen. Geistig verblödet. Decubitus an Ferse und Ellbeuge. Körperlicher Verfall allmählich zunehmend. Beine in Contrakturstellung. Durchfälle. † 12. 1. 1916.

Sektionsbefund. Kindlicher Habitus. Das gesamte Zentralnervensystem ist klein. Hirngewicht 960 gr. Weiche Häute, milchig getrübt; Hydrocephalus. In allen Ventrikeln gröbere Granulationen. Großhirn: Windungen schmal, Rinde dunkel granuliert.

Körperorgane: alle klein. Brusthöhle: Pleurablätter oben strangförmig verwachsen. Im Herzbeutel ein Eßlöffel Flüssigkeit. Herz klein. Mitralklappe: Graulich wurmförmige Auflagerungen. Muskulatur: Bindegewebseinlagerungen. Im Aortenbogen ein

paar grau weißliche Knoten. L. Lunge: in der Spitze Narbe; sonst schwache Bronchitis. Peribronchialdrüsen beiderseits schiefrig induriert und käsig. Halsorgane: Thyreoidea klein. Mediastinaldrüsen verkäst. Bauchhöhle: Milz mit Umgebung verwachsen, klein und schlaff. Nebennieren schmal. Beide Nieren klein, Kapsel schwer löslich, an der Oberfläche zahlreiche Narben, Rinde schmal. R. Nierenbecken sehr weit. In der Blase trüber Urin. Leber: klein, hellbraun. Darm: Ileum und Colon geschwollene Follikel. Im Rectum strahlige Narbe, Mesenterialdrüsen verkäst.

Todesursache: Marasmus.

Mikroskopische Untersuchung: Großhirn: Entzündungen reichlich, Degenerative Vorgänge wenig. Markscheiden: Tangential- und Supraradiärfaserausfall. Radii verkürzt. Lipoideinlagerung in die Ganglienzellen, ebenso in die Lymphscheiden der Gefäße.

Rückenmark: Beide Py. S. Stränge zeigen in allen Teilen deutliche Aufhellungen, auch hier bietet der Zentralkanal ein in den verschiedenen Regionen sich änderndes Bild. Im C. M. hat er ein offenes Lumen, im D. M. ist ein teils offenes Lumen, teils ein solider Strang vorhanden, im L. M. wechselt ein offenes Lumen mit losen Zellhaufen und geschlossenem solidem Strang ab.

Das Kleinhirn bietet ein ganz besonderes Bild dar. Die Molekularschicht ist äußerst schmal und vielfach wie zusammengedrückt und in Falten gelegt. Die Körnerschicht ist streckenweise gänzlich ausgefallen, auch in der Tiefe der Windungen noch stark gelichtet. Die Zahl der Purkinjezellen ist in allen Teilen stark vermindert. Infolgedessen war es mir auch nur möglich, eine einzige doppelkernige Purkinje nachzuweisen. Eine Purkinje war in die Molekurlarschicht verlagert. Vereinzelte Vacuolen in den Purkinjes.

Körperorgane: Thyreoidea: Im Interstitium ist das Bindegewebe vermehrt, das Colloid in zahlreichen Follikeln eingedickt, die Folikel selber klein und ihre Epithelien zeigen leichte Verfettungen. An den Gefäßen ist die Intima verdickt. Hypophyse: Eosinophile überwiegen; Neutro- und schwach Basophile sind nur in geringer Anzahl vorhanden. Nebennieren: Rinde schmal. Lipoidverlust fleckförmig. Starke lymphatische Herde im Mark; akzessorische Nebennieren. Niere: klein: Glomeruli zum Teil geschrumpft mit hyalinen und verdickten Kapseln; Tubuli z. T. verfettet und gequollen. An den Gefäßen: Elasticaaufsplitterung. Leber: Azini klein, Vermehrung des interstitiellen Gewebes, darin zahlreiche Infiltrate, leichte periphere Verfettung. Gefäßintima verdickt. Milz: Follikel klein. Bindegewebe vermehrt. Gefäßintima verdickt und verfettet. Lunge: Bronchopneumonie. Aorta: Intima verdickt und verfettet.

Fall 4.

O. E. geb. am 12. 10. 1896.

Krankheitsgeschichte des Patienten: 1916 aus der Anstalt Medemblick (in Holland) in die Anstalt Bedburg-Hau überführt. Zustand: Idiot. † 10. 4. 1916.

Sektionsbefund: Klein, sehr mager. Kontrakturen im Knie und Hüftgelenk. Decubitus an Hüfte und Schulter.

Zentralnervensystem in allen Teilen klein. Hirngewicht 865 gr. Weiche Häute an Rückenmark und Großhirn — an Stirn, Scheitel und Basis — milchig getrübt. Im Seitenventrikel feine und im 3. und 4. Ventrikel gröbere Ependymgranulationen. Großhirn: Windungen schmal. Kleinhirn: Windungen: unregelmäßige Zeichnung.

Körperorgane: Alle nur mittelgroß. Hypophyse: sehr klein. Brusthöhle: Herz, Muskulatur schlaff mit gelben Flecken. Aorta schmal. Halsorgane: Thyreoidea: grau, fest. An der 3. Rippe an der Knorpelknochengrenze Knorpel und Knochen auf das Doppelte der normalen Breite verbreitert. 7 wahre Rippen. Zwischen den Knorpelstücken der 6. und 7. Rippe und der 7. und 8. Rippe Knorpelbrücken. Bauchhöhle: Milz kleine Follikel. Nebennieren klein, schmal, Rinde weich. Linke Niere: Kapsel gut löslich, Rinde breit, gelb, Rechte Niere: Oberfläche: kleine Blutungen. Testes sehr klein, Nebenhoden gut entwickelt. Leber: weich, hellbraun-gelb. In Colon und Enddarm Schleimhaut gewuchert. Colon und Ileum: Follikel geschwollen. Mesenterialdrüsen geschwollen. Status thymico-lymphaticus: Todesursache: Marasmus.

Mikroskopische Untersuchung. Großhirn: Rinde: im ganzen verschmälert. Wenig entzündliche, überwiegend degenerative Vorgänge. Stäbchenzellen wenig. Markscheiden: Tangential- und Supraradiärfaserausfall. Radii verkürzt z. T. In der Gefäßadventitia Lipoide. Gefäßmedia fibrös verdickt. Am Chiasma nervi optici in den weichen Häuten Infiltrate. Beide Olfactorii sind äußerst schmal. Auch hier wieder fibröse Verdickung der Gefäßmedia.

Rückenmark: Py. S. Strang in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarkes aufgehellt. Im C. M. in den Hintersträngen in Anlehnung an das Gollsche Bündel kommaförmige Aufhellung. Zentralkanal in allen Schnittebenen offen. Die Gefäßmedia ist überall fibrös verdickt. Mißbildung an Stelle der austretenden Wurzeln im C. M. und besonders im L. M.

Kleinhirn: Die Molekularschicht ist äußerst schmal. Körnerschicht an allen Windungskuppen stark gelichtet. Die Zahl der Purkinjezellen ist nur ganz gering. Darunter noch eine Reihe doppelkerniger; auch eine dreikernige Purkinjezelle war zu sehen. Ebenso war eine Purkinjezelle in die Molekurlarschicht verlagert. Die Gefäßmedia war überall fibrös verdickt.

Körperorgane: Thyreoidea: Bindegewebe etwas vermehrt. Follikel klein, geringer Grad einer minderwertigen Entwicklung. Hypophyse. Eosinophile, dunkel basophile und Hauptzellen reichlich. Nebennieren: Fast vollständiger Lipoidverlust. Rinde schmal. Niere: mehrere kleine Infarktnarben. An den Gefäßen Wucherung der Intima. Gewundene Nierenkanälchen: geschwollene Epithelien. Glomeruli z. T. klein und hyalin. Leber; periphere Verfettung. Leberzellen trübe. Im Bindegewebe leichte Infiltrate (Lymphozyten). Milz: Stauung. Lunge: schwache Bronchopneumonie. Testis: bohnengroß. Bindegewebe vermehrt. Zwischenzellen: lipoidhaltig. Wandung der Tubuli hyalin und fibrös, ebenso die Gefäßmedia. Keine Spermatogenese. Aorta: schwache Verdickung und Verfettung der Intima. Elastica auf-

gesplittert. In der Adventitia wenig Infiltrate. Die Vasa vasorum zeigen fibrös verdickte Media.

Fall 5.

S. H. Arbeiter geb. am 17. 9. 1891.

Familienanamnese: Mutter an Paralyse in der Anstalt Bedburg-Hau gestorben. Vater Säufer.

Krankheitsgeschichte des Patienten: Als Kind normal. 1914 verheiratet, 2 Kinder (Frühgeburten), 1915 zuerst erkrankt. Nervenchock, Sprache verloren. 1916 im Kriege entlassen wegen Nervenkrankheit. Oefteres Hinfallen mit Bewußtlosigkeit. 1917 in die Anstalt Bedburg-Hau aufgenommen.

Befund: Zittern am ganzen Körper. R. Facialisparese. R. Pupille größer als links. R. kaum Lichtreaktion. L. gut. Augenhintergrund. Neuritis optica. Nystagmus. Extremitäten: Zittern, Ataxie. Muskulatur: Hypertonie. Reflexe gesteigert. Sensibilität gut. R. Kryptorchismus. Beiderseits Bauchbruch. Psyche: Gedankenablauf verlangsamt, stumpf. Schwere Sprachstörung. Decubitus: Körperlicher Verfall. † 11. 10. 1918.

Sektionsbefund: Beine in Hüfte und Knie gebeugt. Zentralnervensystem in allen Teilen mittelgroß. Hirngewicht: 1105 gr. Weiche Häute im Rückenmark und vorderen Großhirnpartien getrübt. Hydrocephalus. Ependymgranulationen: besonders am Septum pellucidum. Großhirn: Rinde schmal, kleine grauliche Herde.

Körperorgane: Brusthöhle: Pleura an der Spitze verwachsen. Herz klein, fleckig. Aorta schmal mit gelben Einlagerungen, ebenso an der Teilungsstelle der Halsgefäße. L. Lunge: unten blutreich. R. Lunge: unten schaumige Flüssigkeit. Thymusreste. Halsorgane: Tonsillen exulcerierter Belag. Thyreoidea: klein, Colloid in Spuren. Bauchhöhle: Milz: gelappt. Urachus und A. umbilicalis: offener Strang. Nieren: Rinde fettreich, glasig. L. Testis kleiner, in der Bauchhöhle liegend. Leber: glasig. Mittleres Jejunum: Invaginatio, löslich, 3 cm lang. Todesursache: Marasmus.

Mikroskopische Untersuchung: Großhirn: degenerative und entzündliche Veränderungen in geringen Graden vorhanden. Markscheiden: Tangential- und Supraradiärfaserausfall. Radii verkürzt. Mottenfraß. Gefäße: im adventitiellen Raum Lipoide.

Rückenmark: im Py. S. Strang beiderseits leichte Aufhellung. In den Piasepten reichlich Lipoide, ebenso um die Gefäße herum. Das Areal des Zentralkanales ist in allen Schnittebenen vergrößert. In C. M. hat er teils ein zweifaches, teils ein dreifaches Lumen, in den übrigen Teilen des Rückenmarkes ist nur ein solider Strang vorhanden.

Kleinhirn: Windungen klein, Molekularschicht verschmälert. Körnerschicht wenig gelichtet auf der Höhe der Windungen. Zahl der Purkinjezellen vermindert. Doppelkernige Purkinjezellen nur vereinzelt in jedem Präparat zu finden. Eine Purkinjezelle in die Molekularschicht verlagert.

Körperorgane: Hypophyse: Zwischenlappen spärlich Colloid. Der Vorderlappen zeigt eine drüsige Struktur (Zeichen einer minderwertigen Entwicklung). Eosinophile und Hauptzellen reichlich. Bindegewebe vermehrt. In den Nebennieren: Adenom. Lipoide wenig. Nieren: kleiner Grawitzscher Tumor. Gefäße: Elastica aufgesplittert. Leber atrophisch mit Stauung. L. Testis: Tubuliwandung hyalin verdickt, spärliche Spermatogenese. In den Zwischenzellen: Fett. Die Intima der Gefäße ist verdickt in der Media hyaline, homogene Herde. R. Kryptorchismus.

Fall 6

N. M. Gerbereiarbeiter, geb. am 22. 5. 1901.

Familienanamnese: Vater: Nervenzittern, an Tbc. gestorben.

Krankheitsgeschichte: Patient lernte spät gehen. Als Kind: Scrofulose. Rachitis und Krämpfe. 4 Jahre Volksschule. Mit 8 Jahren Scharlach und Nierenentzündung. 1918 tonisch, klonische Krämpfe auf der r. Körperseite mit Benommenheit. 1918 in die Anstalt Bedburg-Hau aufgenommen.

Befund: Habitus infantilis; keine Genitalhaare. Ein Hoden im Leistenkanal. L. Pupille größer als r. Lichtreaktion träge. Grobschlägiger Tremor. Wa. R. + Sprache schlecht. Psychisch: stumpf, mangelnde Intelligenz. Geht körperlich stark zurück; Sprache verloren; Hüft- und Kniegelenkskontrakturen. Decubitus: an Kreuzbein, Darmbein und Oberschenkel. Oftmals Anfälle mit Bewußtseinsstörungen und Krämpfe. † am 12. 2. 1920.

Sektionsbefund: Zentralnervensystem im ganzen klein, Hirngewicht 896 gr. Weiche Häute sulzig getrübt. Hydrocephalus; im 3. und 4. Ventrikel Ependymgranulationen. Körperorgane: alle klein. Brusthöhle: Pleurablätter beiderseits verklebt. Im Herzbeutel wenig klare Flüssigkeit. Herz klein. Lungen: Oedeme. Bauchhöhle: l. Niere klein, Kapsel festhaftend. R. Testis: bindegewebige Narbe.

Mikroskopische Untersuchung: Großhirn: starke degenerative Veränderungen, Verwerfung und Ausfall der Ganglienzellen. Infiltrative Vorgänge gering. Gefäße: Intima verdickt. Intima und Media nicht gegeneinander abgrenzbar. Mehrere Herde mit vollständigem Verlust der Ganglienzellen und diffuse Wucherung faseriger und protoplasmatischer Glia. Markscheiden überall ausgefallen. Gefäße: Lipoideinlagerungen. Im Jahnel Präparate massenhaft über das ganze Großhirn verteilt Spirochaeten. Stäbchenzellen reichlich.

Rückenmark: Beide Py. S. Stränge ausgefallen. Zentralkanal: Im C. M. zeigt er ein doppeltes bezw. dreifaches Lumen; im D. M. in einem Präparate eine zentrale Gliose mit einem hyalinem Zentrum, in anderen Präparaten ein doppeltes Lumen. Im L. M. war teils ein solider Strang, teils ein doppeltes Lumen zu sehen. In den Ganglienzellen des Vorderhorns: Lipoide Abbauprodukte und Vacuolen. Gefäßwandbestandteile nicht genau abgrenzbar. Um die Gefäße Infiltrate.

Kleinhirn: Windungen schmal, zahlreiche doppelkernige Purkinjezellen; einige Purkinjezellen in die Molekularschicht ver-

lagert. Gefäße infiltriert und verdickt. Ganz vereinzelte Spirochaeten in der Rinde.

Körperorgane: Hypophyse: Im Vorderlappen Colloid. Eosinophile wenig, reichlich basophile und Hauptzellen. Nebenniere: Akzesorische Nebenniere. Niere: Glomeruli z. T. geschrumpft, hyalin in verdickten Bowmannschen Kapseln. Tubuli: z. T. verfettet. Gefäße: Intima gewuchert, Elastica aufgesplittert, Media hyalin entartet. Leber: Peripherie Verfettung. Im Bindegewebe schwache Infiltrate. Milz: Bindegewebe vermehrt. Gefäße Intima verdickt und hyalin. Ein miliares Gumma. Aorta: Intima verdickt und verfettet. Elastica aufgesplittert, starke Infiltrate in Adventitia und Media. Vasa vasorum: Intima verdickt und gewuchert, Elastica total aufgesplittert.

Fall 7.

St. E. Dienstmädchen. Geb. am 21. 6. 1895.

Familienanamnese: Mutter Lues. 4 Kinder starben kurz nach der Geburt, 2 leben. Schwester: schwieriger Charakter.

Krankheitsgeschichte der Patientin: Als Kind normal, begabte Schülerin. Mit 15 Jahren syphilitische Wunde am Bein, mit 20 Jahren Blinddarmoperation. 1911 in der Kaiserswerther Anstalt als Dienstmädchen. Allmählich zunehmende Geistesschwäche. Als Patientin in der Anstalt Kaiserswerth. 1925 in Grafenberg und von dort nach Bedburg-Hau verlegt.

Befund: Ohrläppchen angewachsen. Pupille: Keine Lichtreaktion: Schwacher Tremor. Reflexe negativ. Wa. R. im Liquor positiv. Nonne und Pandy positiv. Lymphocyten: 22. 1926 Malariaimpfung. Allmählicher körperlicher Verfall, verblödet vollständig. Am 21. 11. 29 gestorben.

Sektionsbefund: Zentralnervensystem: Weiche Häute milchig getrübt. N. olfactorii: dünn und grau. Rückenmark: Hinterstränge grau: Großhirn: Hydrocephalus. Im Seitenventrikel: feine und im 3. und 4. Ventrikel starke Ependymgranulationen. Kleinhirn: mittelgroß. Großhirn: Rinde schmal, Windungen klein. Ammonshorn klein.

Körperorgane: Brusthöhle: Pleurablätter beiderseits oben total verwachsen. Herz: klein. An der Mitralis dicke Auflagerung. Aorta schmal. L. Lunge: Oberlappen: schiefrige Züge und Käseknoten. Bohnengroße alte Kaverne. Unterlappen: Große Käseknoten. Rechte Lunge: Oberlappen: zahlreiche Käseknoten und Kavernen. Bronchialdrüsen: klein, schiefrig. Halsorgane: Thyreoidea: klein, körnig. Bauchhöhle: Milz: trüb, Zeichnung undeutlich. Nebennieren: klein, Rinde schmal. Nieren: starke infantile Furchung. Blasenschleimhaut: gerötet, mit kleinen Blutungen: Uterusfundus: gerötet. Ovarien: klein, narbig. Leber: grobe Zeichnung, braun gelb. Darm: Im Ileum und oberen Colon frische Geschwüre mit steilem Rand und schmierigem Grund. Wurmfortsatz fehlt. Pankreas: klein. Mesenterialdrüsen: geschwollen. Status thymico-lymphaticus. Todesursache Tbc. pulmonum et intestinorum.

Mikroskopische Untersuchung: Großhirn: schwache entzündliche und stark degenerative Veränderungen. Rinde

ist schmal und geschrumpft, da enorm viele Ganglienzellen ausgefallen sind. Die Media der Gefäße ist fibrös verdickt. Gefäßaggregate. Markscheiden: nur noch ein Stumpf vorhanden. Im Ammonshorn: Pseudokalk. Gefäße fibrös verdickt. Tractus und Bulbus olfactorius sind in allen Teilen klein und winzig entwickelt. Im Chiasma nervi optici sind die Gefäße schwach infiltriert. Am Boden des 4. Ventrikels finden sich eigenartige Lumina und Höhlen in der Hirnsubstanz, die mit Ependym überall ausgekleidet sind.

Rückenmark: Py. S. Strang überall aufgehellt. In den Hintersträngen kommaförmige Aufhellung. Im C. M. findet sich an Stelle des Zentralkanales ein solider Strang. Im D. M. ist eine Andeutung eines Lumens vorhanden; im L. M. dagegen ein deutliches Lumen.

Kleinhirn: Körnerschicht auf der Höhe der Windungen, nur wenig gelichtet. Die Zahl der Purkinjezellen ist an eben diesen Stellen teilweise vermindert. Doppelkernige Purkinjes fand ich in allen Präparaten. Um die Gefäße herum: Entzündliche Veränderungen.

Körperorgane: Thyreoidea: Strumaknoten. Gefäßintima verdickt und hyalin, keine feste Grenze zwischen den einzelnen Wandbestandteilen. In der Intima Exsudationen, die sich fribrös umwandeln. Nebennieren: Lipoide vermindert, bes. in der Fasciculata und Reticularis. Niere: Infarktnarben. Glomeruli z. T. geschrumpft und hyalin. Tubuli schwach verfettet. Im Interstitium: Bindegewebe vermehrt. Gefäßintima gewuchert. Leber: Zellen klein und atrophisch. Periphere Verfettung. Infiltrate im Bindegewebe. Leichter Grad von Stauung. Lymphfollikel groß. Gefäße: verdickt und hyalin. Intima gewuchert. Ovar: Follikel z. T. zystös. Carotis: Intima verdickt.

An Hand meiner Fälle, deren Krankheitsgeschichte, Sektionsprotokoll sowie Befund der mikroskopischen Untersuchung ich im Vorhergehenden in kurzen Auszügen wiedergab, möchte ich nun alles, was ich an pathologischen Erscheinungen vorfand, zusammenfassend beurteilen. Hierbei werde ich dann auch Gelegenheit nehmen, des Genaueren alle pathologischen Befunde bis in Einzelheiten zu beschreiben, soweit sie zu meinem Thema in Beziehung stehen, und ich werde dabei gleichzeitig berücksichtigen, inwieweit die bei meinen Fällen erhobenen Befunde mit den in der Literatur vorhandenen Angaben anderer Autoren übereinstimmen, und in welchen Punkten etwa meine Fälle einen andersartigen Befund erheben ließen.

Vorausschicken möchte ich zunächst, daß schon klinisch in allen Fällen die Diagnose der juvenilen Paralyse gestellt werden konnte. Allerdings versagen die anamnestischen Angaben der Krankheitsgeschichten bezüglich der genaueren Bestimmung der hereditären Belastung in einigen Fällen. Homologe Heredität nach Bing 7): Das Befallensein mehrerer Mitglieder der gleichen Generation von den gleichen Krankheitstypen, fand sich in der Ascendenz im Falle 5 vor. Hier war nämlich die Mutter des Patienten ebenfalls an Paralyse erkrankt. Da auch bei ihr die Sektion in der Anstalt Bedburg-Hau vorgenommen wurde, möchte

ich an dieser Stelle kurz den erhobenen Befund wiedergeben: Im Zentralnervensystem: Atrophie reichlich, entzündliche Veränderungen mittleren Grades. Im Rückenmark beide Py. S. Stränge aufgehellt. Dazu noch an der Aorta starke Mesaortitis. luica.

Auch im Falle 7 konnte trotz des hohen Alters die schon von den Klinikern gestellte Diagnose der juvenilen Paralyse bestätigt werden, da die pathologisch-anatomischen Befunde einwandfrei für eine juvenile Paralyse sprachen. Auch liegt in der Familienanamnese Lues seitens der Mutter vor. Klieneberger (zitiert nach Bumke) beschrieb sogar einen Fall juveniler Paralyse mit 32jähriger Incubationszeit und unter den Fällen juveniler Paralyse findet sich bei T. Schmidt-Kraeplin 33) ein Fall, bei dem die juvenile Paralyse im 17. Lebensjahr zum Ausbruch kam. In meinem Falle zeigten sich schon im 16. Lebensjahre die ersten Anzeichen der juvenilen Paralyse, nämlich zunehmende Geistesschwäche.

Dabei möchte ich gleich an dieser Stelle bemerken, daß es für alle die Fälle juveniler Paralyse dahingestellt bleiben muß, wann und zu welchem Zeitpunkte der Organismus mit dem luetischen Virus in Berührung gekommen und infiziert worden ist, ob die Lues vererbt ist, also hereditär mit der Keimanlage von den Eltern übertragen worden ist, ob sie congenital, also intrauterin während des foetalen Lebens erworben ist oder ob sie sogar erst infantil, also postfoetal früh erworben worden ist.

Wenn ich daher im folgenden von der luetischen Infektion spreche und dafür den Begriff der congenitalen Lues wähle, so muß dabei immer die Entscheidung über die Art und den Zeitpunkt der luetischen Infektion im einzelnen offen gelassen werden.

An den Anfang meiner Ausführung möchte ich zunächst die syphilidogenen Veränderungen stellen, die ich wiederum einteile in die das Zentralnervensystem betreffenden paralytischen Veränderungen und zweitens in die rein luetischen Veränderungen, bei denen an erster Stelle wohl die spezifischen Gefäßerkrankungen genannt werden müssen.

Das Bild einer typischen Paralyse des Zentralnervensystem fand sich in allen Fällen schon bei der Sectio des Gehirnes vor. Nur der Fall 2 machte eine Ausnahme, da er keine makroskopisch sichtbare Verkleinerung des Gehirns und ebenfalls keine Ependymgranulationen erkennen ließ. Allen anderen Fällen war dagegen der in der Literatur für Paralyse als charakteristisch angegebene Sektionsbefund gemeinsam. Die weichen Häute waren überall milchig getrübt und sulzig verdickt, das Großhirn zeigte Atrophie, die sich besonders in den vorderen Partien bemerkbar machte, die Windungen klein, die Rinde schmal, die Seitenventrikel stark erweitert, und ihr Ependym, wie auch das der 3. und 4. Ventrikel zeigte feinere bezw. gröbere Granulierung.

Wie wir aber seit Nißl 25) und Alzheimer 1) 2) wissen, ist das histologische Bild um vieles charakteristischer, ja sogar entscheidend für Paralyse. Und auch mikroskopisch ließ sich in allen 7 Fällen ein typischer Paralysebefund erheben.

Hirnrinde: Weiche Häute und Gefäße zeigen diffus durch alle Rindeschichten hindurch bis ins Marklager sowohl im Großhirn als auch im Kleinhirn entzündliche Erscheinungen, bestehend aus Lymphocyten und Plasmazellen. Daneben und unabhängig von der Infiltratio, wie schon Nißl und Alzheimer betonten, finden sich vor allem im Großhirn degenerative Vorgänge, Ausfall der Ganglienzellen und dadurch je nach dem Grade des Ausfalles bedingte Störung der Cytoarchitektonik. Bezüglich des Intensitätsgrades der eben besprochenen Veränderungen weisen 3 Fälle, nämlich die Fälle 4, 5 und 7 eine überwiegend starke Parenchymentartung auf, während nur eine schwache Entzündung nachweisbar war. In 2 der Fälle, es sind dies die Fälle 1 und 2, halten sich entzündliche und degenerative Vorgänge in gleichen, dabei geringen Ausmaßen. Im Fall 3 sind dagegen reichlich entzündliche Gefäßinfiltrate vorhanden. Eine Besonderheit, die ich noch erwähnen muß, hat der Fall 6 zu verzeichnen. Hier findet nämlich neben entzündlichen Erscheinungen mittleren Grades ein akuter Gewebszerfall statt, auftretend in kleineren und größeren Herden mit stark gliöser Reaktion, die über die ganze Stirn- und Zentralwindung verteilt sind, und die durch ein akutes Aufflackern des paralytischen Prozesses bedingt sind. Klinisch ist dies begründet in oft auftretenden Krampfanfällen und anatomisch, wie ich im Jahnel-Präparate nachweisen konnte, durch ein massenhaftes Vorkommen von Spirochaeten. Ich fand dabei die Spirochaeten ganz regellos in großen Mengen im Hirngewebe verstreut liegen, entsprechend dem von Jahnel 22), Sioli 36) und Hauptmann 18) angegebenen Typus der diffusen dissemenierten Spiroaetenverteilung. Den 2. Typus der Spirochaetenverteilung, wie ihn ebenfalls die eben genannten Autoren beschrieben haben, nämlich die herdförmige oder bienenschwammartige Anordnung der Spirochaeten konnte ich nicht beobachten. Neben diesen paralytischen Zerfallsherden, die mit den Veränderungen, wie sie bei der Anfallsparalyse von Sträußler 42) 43), Spielmeyer 38) und A. Jacob 21) beschrieben wurden, übereinstimmen, fanden sich im Falle 6 diffus in allen Rindenpartien schwache infiltrative und degenerative Vorgänge.

An dieser Stelle möchte ich auch sogleich bemerken, daß mir in keinem der übrigen Fälle trotz der in gleicher Weise angewandten Technik und trotz genauester Untersuchung der Spirochaetennachweis gelungen ist.

In den Sudanpräparaten konnte ich im Fall 6 keine Körnchenzellen nachweisen. Dagegen fanden sich reichlich Lipoide in den Gefäßlymphscheiden vor. Bei dem übrigen Material waren lediglich in den Fällen 2, 4 und 5 äußerst schwache und vereinzelte Lipoideinlagerungen in den Gefäßlymphscheiden vorhanden.

In den Weigert-Präparaten sämtlicher Fälle fällt der starke Ausfall der Markscheiden auf, besonders der Tangential- und Supraradiärfasern. Auch ist überall wenigstens in den vorderen Partien des Großhirnmantels streckenweiser Ausfall der Radii vorhanden. Mottenfraß, d. h. zirkumskripte Entmarkungsherde, wie sie vor allem Spielmeyer 39) beschrieben hat, war nur im Falle 5 zu sehen.

Stäbchenzellen, schon von Nißl 25) so genannt, sind überall nachweisbar. Die von Hortega angegebene Methode der Darstellung der nach ihm benannten Glia — sie ist mit den Stäbchenzellen identisch — konnte wegen des Alters des Materials nur noch im Falle 7 angewandt werden. Hier ließen alle Rindenschichten eine starke Hypertrophie und Hyperplasie dieser Zellart erkennen. Auch die von Kanzler angegebene Darstellungsmethode der Hortega Glia versagte in den übrigen Fällen.

Außerdem aber fanden sich noch in allen Fällen in der Nähe und um die Gefäße liegend kleine schwach bräunliche, krümmliche Einlagerungen, die in keinem der Fälle den gewöhnlichen Färbemethoden zugänglich waren. Ich halte dies für Eisenpigment im Sinne H. Spatz 37), da keinerlei andere Anhaltspunkte für ihre Entstehungsweise ersichtlich waren. Wegen des zum Teil hohen Alters des Materials konnte nur im Falle 7 der direkte Eisennachweis erbracht werden.

Ebenso zeigte auch das Rückenmark sämtlicher Fälle, abgesehen von den entzündlichen Vorgängen in den weichen Häuten, die schon von Fürstner 12) und später von Alzheimer 1) u. 2) erwähnte für die Paralyse wesentliche Eigentümlichkeit der Strangdegeneration. In allen Fällen ergibt das Markscheidenpräparat eine deutliche beiderseitige Aufhellung der Py. S. Stränge, die in den Fällen 1, 3 und 7 anfangend in der Py. Kreuzung nach unten an Stärke zunimmt. Dazu kommt noch im Falle 1 eine leichte rechtsseitige Aufhellung im Py. V. Strang, ein Zeichen einer tieferreichenden Kreuzung der Py. Ein kombiniertes Befallensein der Hinter- und Seitenstränge traf ich in den Fällen 1, 4 und 7 an, also relativ häufig, wie auch schon Fürstner 12), Gaupp 14) und Vorkastner 47) betonen für die typische Paralyse.

Im Gegensatz zu diesem bei allen Fällen stark vorhandenem paralytischen Prozeß treten die echt syphilitischen Veränderungen im Gesamtbild weit zurück. Kombinationen der Paralyse mit echt syphilitischen Veränderungen des Zentralnervensystems im Sinne von gummösen oder meningoencephalitischen Veränderungen, wie sie von Sträußler 42) u. 43), Rondoni 30) und A. Jacob 21) beschrieben wurden, fand ich in keinem meiner Fälle. Echte Lues des Körpers hatten nur 3 Fälle aufzuweisen. Bemerkenswert ist darunter ein im Falle 6 in der Milz mikroskopisch festgestelltes miliares Gumma mit kleinzelliger Infiltration, Fibroblasten, zentraler Nekrose und einer Riesenzelle. Da dieses Gebilde gefäßhaltig war, kann keine Verwechselung mit Tuberkulose vorliegen. Auch der direkte Tuberkelbazillennachweis blieb negativ. Ferner wies der Fall 7 am Bein eine alte ausgeheilte Geschwürsnarbe auf, bei der klinisch einwandfrei vor der Ausheilung ein syphilitisches Geschwür festgestellt war. Tertiär luetische Veränderungen des Rectums, sowie Sattelnase und Stellungsanomalien der Zähne fanden sich im Falle 2.

Auch die syphilitischen Veränderungen der Gefäße waren nur in geringem Grade bei allen Fällen vorhanden. Ich beginne dabei mit der Aorta. Wie das Sektionsprotokoll ergab, bot die Aorta makroskopisch fast nirgends das typische Bild einer Mesaortitis luica, wie sie Doehle und Heller angegeben haben.

Fast überall war die Wandung glatt. Nur im Falle 3 waren ganz wenig grauweißliche, knotige Einlagerungen zu sehen, die ich infolge ihrer für Mesaortitis typische Lokalisation am Arcus Aortae als syphilitische Veränderung auffassen möchte. Aehnliche Einlagerungen traf ich auch im Falle 5 an der Teilungsstelle der großen Halsgefäße an.

Im Gegensatz zu diesem fast negativen makroskopischen Ergebnis wies das histologische Bild der Aorta in 3 Fällen einen positiv syphilitischen Befund auf. Allerdings sind die luetischen Erscheinungen bezüglich ihrer Intensität nur schwach ausgeprägt in den Fällen mit pathologischem Befund, in den Fällen 1 und 4 sogar nur äußerst schwach. Nur vereinzelte kleine Lymphozytenherde sind in die Media und Adventitia eingesprengt, die Elastica an diesen Stellen aufgesplittert und das Muskelgewebe zerstört. Der 3. Fall, der Fall 6, ließ dieselben Veränderungen ein wenig stärker hervortreten, absolut allerdings noch immer in schwachen Ausmaßen bleibend. An vereinzelten Stellen waren dazu noch im Falle 6 die zu Grunde gegangenen Elemente durch Bindegewebe ersetzt und narbig verändert. Ebenso zeigen die Vasa vasorum im Falle 6 als syphilitisch zu deutende Veränderungen mit starker Lymphozyteninfiltration in die Adventitia, Aufsplitterung der Elastica, Verdickung der Intima. Bei den 3 Fällen mit syphilitischer Erkrankung der Aorta waren dazu noch starke Veränderungen in der Intima vorhanden mit einer Wucherung des Bindegewebes und fettigen Einlagerungen. Es ist im histologischen Präparate nicht möglich, zu entscheiden, ob diese Intimaveränderungen vom mesaortitischen Prozeß und seiner Ursache abhängen, oder ob sie nur zufällig vorhanden sind und als eine Schädigung selbständiger Natur aufgefaßt werden müssen. Schon Heller und nach ihm Backhaus und Gruber 3) u. 15) sehen in dem Intimaprozeß eine sekundäre Erscheinung der Mesaortitis luica. In dem ebenfalls von mir mikroskopisch untersuchten Fall 3 ließ die Aorta keinen für Lues sprechenden Befund erheben. In den übrigen Fällen muß ich die Frage einer histologisch feststellbaren Mesaortitis offen lassen, da mir das Material in diesen Fällen nicht mehr zugängig war. Immerhin scheint es mir doch bemerkenswert zu sein, daß makroskopisch fast jegliche Veränderung im Sinne einer Lues fehlte, und auch im histologischen Bilde die Aortitis luica nur äußerst schwache Grade aufwies. Im offensichtlichen Gegensatz zu diesem bei meinen Fällen juveniler Paralyse erhobenen makro- und mikroskopischem Befund stehen nämlich die Untersuchungsergebnisse der allgemeinen Paralyse bei den Erwachsenen.

Straub 41) konnte nämlich bei der typischen Paralyse der Erwachsenen in 80% seiner Fälle eine schon makroskopisch erkennbare Mesaortitis luica nachweisen; und ebenso fand sich auch bei der Untersuchung des Paralysemateriales der Anstalt Bedburg-Hau in 80% eine deutliche Aortitis luica vor.

Und wie steht es nun mit den syphylitischen Veränderungen der übrigen Gefäße? Auch hier wiederum konnte ich nur einen völlig negativen Befund erheben. Im gesamten Zentralnervensystem fanden sich in keinem der Fälle die Gefäßveränderungen der Heubner'schen Endarteritis. Auch alle Körper-

organe wiesen in keinem der Fälle weder makro- noch mikroskopisch eine für Lues sprechende Gefäßerkrankung auf.

So ist also das Gesamtbild aller syphilitischen Veränderungen insbesondere auch an den Gefäßen ein äußerst geringes.

Einen weit größeren und sogar auffallenden Umfang nehmen dagegen in allen Fällen jene Gefäßerkrankungen ein, bei denen wir nicht berechtigt sind, sie als durch ein syphilitisches Virus entstanden und bedingt zu betrachten. Wir reihen sie, von jenen streng getrennt, in den großen Formenkreis der Arteriosklerose ein. Einer einheitlichen Darstellung aller Gefäßerkrankungen zu liebe — damit zugleich das Kapitel der syphilidogenen Veränderungen verlassend — werde ich an dieser Stelle im unmittelbaren Anschluß an die auf der Basis einer Lues entstandenen Gefäßerkrankungen auch die dem Gebiete der Arteriosklerose zugehörigen Gefäßveränderungen einschieben. Außer dem bei den luetischen Gefäßveränderungen beschriebenen makroskopischen Befunde in den Fällen 3 und 5 fanden sich an der Aorta sonst in keinem Falle Gefäßwandschädigungen.

Wie aber die histologische Untersuchung zeigte, sind die arteriosklerotischen Veränderungen der Gefäße, sowohl an der Aorta, wie auch an den übrigen Gefäßen in den Körperorganen und im Zentralnervensystem zahlreich. Mikroskopisch haben wir es bei der Arteriosklerose (siehe Henke-Lubarsch 19)), wie Aschoff, Marchand, Benda, Hueck, Jores und andere Pathologen angeben, mit einer ausgesprochenen Intimaerkrankung zu tun und zwar mit einer engen Verknüpfung proliferativ-hyperplastischer und degenerativer Vorgänge. Hyperplastische Prozesse, die nach Jores und Hueck auf einer Verdickung und Vermehrung des bindegewebig-elastischen Systems der Gefäßintima beruhen, und degenerative Vorgänge, die mit einer schleimigen Quellung und Entartung, mit Verfettung und Verkalkung, ebenfalls vorwiegend der inneren Gefäßwandschichten einhergehen. Und ferner gehören zum anatomischen Bilde der Arteriosklerose noch Veränderungen der Elastica interna. Die Elastica erscheint aufgesplittert und die einzelnen Lamellen treten weiter auseinander. Dazwischen schieben sich Fettmassen und gewuchertes und gequollenes Bindegewebe. Das Lumen der Gefäße ist infolge der hyperplastischen Vorgänge meist stark eingeengt.

Mikroskopisch bot dieses Bild die Aorta im Falle 3. Ob aber die Intimaveränderungen der Fälle 1, 4 und 6, die ich schon bei der Besprechung der Mesaortitis luica erwähnte, nur eine kompensatorische Erscheinung der Mesaortitis oder ob sie als ein rein arteriosklerotischer Prozeß anzusprechen ist, ist mir nicht möglich, zu entscheiden. Die Fälle 2, 5 und 7 waren einer mikroskopischen Untersuchung der Aorta nicht zugängig, da mir, wie ich schon mitteilte, das Material der Fälle in diesem Punkte fehlte. Dafür konnte ich aber im Fall 7 an der Carotis einen rein arteriosklerotischen Prozeß feststellen.

Neben diesen arteriosklerotischen Erscheinungen der Aorta fand ich an zahlreichen mittleren und kleineren Gefäßen des Zentralnervensystems und des übrigen Körpers eben solche und ähnliche Gefäßwanderkrankungen, alle dem großen Formenkreis

der Arteriosklerose zugehörig. Hier muß ich aber zu den schon beschriebenen Veränderungen noch einige andere hinzufügen. An den kleineren peripheren Gefäßen fand ich zunächst recht häufig eine eigenartige fibröse Wucherung der Media und Intima, die schließlich zu einer starken fibrösen Verdickung des Gefäßes mit Einengung des Lumens führte. Das ganze Gefäß macht dabei einen starren und glasig aussehenden Eindruck. Infolge dieser glasigen Struktur ist es auch nicht möglich, eine genaue Grenze zwischen den einzelnen Gefäßwandbestandteilen, vor allem zwischen Media und Intima zu ziehen. Die kleineren Arteriolen und Kapillaren zeigen wiederum wesentlich andere Erscheinungen, die wir in Anlehnung an Jores, Fahr, Herxheimer, Hueck und andere als hyaline Entartung bezeichnen. Bei der hyalinen Entartung der Gefäße kommt es dabei zu einer Aufquellung und Auflockerung der inneren Gefäßwandschichten. In den so erweiterten Saftspalten wird dann zunächst eine flüssige weiche Materie abgelagert, die zu einer homogenen Masse, dem Hyalin, gerinnt. Das Hyalin kann auch auf die äußeren Wandschichten übergreifen, das ganze Gefäß sieht dann ebenfalls eigenartig verquollen dickwandig aus.

Alle diese arteriosklerotischen Veränderungen konnte ich bei meinem Material feststellen in allen Einzelheiten und in allen Stadien. Häufig fanden sich auch an ein und demselben Gefäße Kombinationen der verschiedenen Prozesse.

Zunächst die arteriosklerotischen Gefäßveränderungen im Zentralnervensystem. Gänzlich frei davon sind die Fälle 1, 2, 3 und 5. Im Falle 4 fand ich im Ammonshorn ein kleines Areal mit fibrös verdickten Gefäßen, und ebenso wiesen die Gefäße des Kleinhirns und Rückenmarkes vereinzelt fibröse Umwandlung ihrer Wandung auf. Die Untersuchung des gesamten Großhirns im Falle 7 ergab ebenfalls fibröse Gefäßwandveränderungen. Des weiteren zeigten im Falle 6 zahlreiche Gefäße im Zentralnervensystem, in Großhirn, Kleinhirn und Rückenmark, fibröse Wucherung und hyaline Entartung, in der Großhirnrinde z. T. auch in den akuten Zerfallsherden, die ich schon oben bei diesem Falle genauer beschrieben habe, liegend. An keiner Stelle haben sie jedoch einen Erweichungsherd im Gefolge.

Außerhalb des Zentralnervensystems fand ich im übrigen Körper recht häufig arteriosklerotische Prozesse an den Gefäßen. Einzig die Gefäße des Falles 1 waren gänzlich frei. Leichte Arteriosklerose der Nierengefäße hatten die Fälle 2, 3, 4, 5 und 7 mit Elasticaaufsplitterung und Intimaverdickung. Hyalinisierte Media zeigen die Nierengefäße des Falles 6. Wenig beteiligt an dem arteriosklerotischen Prozesse sind die Gefäße der Leber. Nur im Falle 3 und 7 fand ich eine schwache Intimaverdickung. Milzgefäßveränderung traf ich in 3 Fällen an. Der Fall 2 zeigte starke Intimaverdickung und Verfettung und die Fälle 6 und 7 hyaline Entartung der Wandung. Die Sklerose der Schilddrüsenarterien ist nach Abe, Lortat und Sabarcanu (zitiert nach Henke-Lubarsch 19), eine häufige schon bei jugendlichen Individuen auftretende Erkrankung. Von meinem Material waren die Schilddrüsen der Fälle 2, 3 und 7 betroffen, die Fälle 2 und 3 mit Intimaveränderung und der Fall 7 dazu noch mit hyaliner Ent-

artung. Sklerosierte Gefäße zeigen ferner die hypoplastischen Hoden der Fälle 2, 4 und 5 hauptsächlich mit Intimaverdickung und Mediasklerose.

Neben und außerhalb der arteriosklerotischen Gefäßveränderung ergab die Untersuchung in 2 Fällen noch eigenartige Verkalkungsvorgänge an den Gefäßen, wie sie hauptsächlich Obersteiner 27), Dürck 11) und Weimann 48) und 49) beschrieben haben. Sie haben, wie Hueck und Spielmeyer 38) betonen, nichts mit der gewöhnlichen Arteriosklerose zu tun. Es handelt sich dabei auch nicht um echten Kalk, sondern um kalkähnliche Stoffe, in der Literatur auch Pseudokalk genannt. Hierbei werden diese Ausscheidungsprodukte meist in die Adventitia abgelagert und greifen erst später auch auf die Media über. In manchen Gefäßen liegen nur äußerst fein verteilte Kalkpartikelchen in den adventitiellen Lymphscheiden der Gefäße. In anderen Gefäßen dagegen ist der Prozeß derartig weit fortgeschritten, daß Adventitia und Media in einen soliden Kalkzylinder umgewandelt ist. Auch in den Kapillaren findet man feinste Krümel abgelagert. Die Intima war in allen Fällen frei von Veränderungen.

Für die Entstehung des Pseudokalkes hat Weimann 48) folgende Erklärung gegeben in Anlehnung an Hoffmeister 20): Zuerst fallen infolge der Degenerationsvorgänge im Gehirn kolloidale Eiweißkörper aus, die bisher als Schutzkolloide den Kalk in der Gewebsflüssigkeit in Lösung hielten. Diese ausgefallenen Eiweiße wirken dann als Kalksalzfänger und ziehen aus der Gewebsflüssigkeit die Kalksalze an sich.

Bei meinem Material zeigten diese Veränderungen an den Gefäßen die Fälle 1 und 7. Im Falle 1 sind die Gefäße des Kleinhirns in Mark und Körnerschicht in mehreren größeren Herden stark mit Kalk imprägniert, das übrige Nervensystem dagegen frei. Im Falle 7 fand sich nur ein kleines Areal derartiger Gefäßveränderungen im Mark des Ammonshornes vor.

Damit ist auch die Darstellung der spezifischen Gefäßveränderungen abgeschlossen. Erwähnen möchte ich nur noch der Vollständigkeit halber, daß infolge der hochgradigen Verödung und Atrophie der Hirnrinde durch den paralytischen Prozeß scheinbar an diesen Stellen die Gefäße vermehrt sind. Wir haben es aber nur mit einer relativen Gefäßvermehrung zu tun, die nur auf dem Ausfall der zwischenliegenden Substanz beruht. Auch konnte ich im Falle 7 ähnliche Veränderungen feststellen, wie sie Cerletti 10) im Bereiche hochgradiger Verödung beschrieb und die er als Gefäßaggregate bezeichnete. An dieser Stelle ist das Nervengewebe stark geschwunden, infolgedessen muß sich das Gefäß zusammenziehen und wird vielfach geschlängelt. So erscheint dann in einer Schnittebene eine große Anzahl von Gefäßlumina dicht beieinanderliegend, aber alle gehören ein und demselben Gefäße an. Doch scheinen mir diese Gefäßveränderungen ohne weitere besondere Bedeutung zu sein, und sie sind rein mechanisch zu erklären.

So ergab die Untersuchung meines Materiales bezüglich der Gefäßveränderungen eine große Ausbeute, auch wenn man dabei den syphilitischen Prozeß gänzlich außer Acht läßt. Wiesen doch alle Fälle irgend eine der besprochenen Gefäßwandschädigungen

auf. Pseudosalk fand sich dabei in den Fällen 1 und 7 und arteriosklerotische Veränderungen ergab die Untersuchung sogar bei sämtlichen Fällen mit Ausnahme des Falles 1.

Wie aber haben wir nun dieses gehäufte Vorkommen von Gefäßerkrankungen zu deuten? Es ist doch immerhin sehr auffällig, daß bei all diesen noch jugendlichen Individuen — die älteste Patientin wurde 34 Jahre alt, alle anderen aber starben schon in einem weit früheren Lebensalter — in einem derartigen Umfange und in einer derartigen Häufung Arteriosklerose aufzufinden ist, während doch im allgemeinen man in der Arteriosklerose eine Alterserscheinung und Abnutzungskrankheit zu sehen glaubt. Nonne 26) macht, da er recht häufig bei jugendlichen Individuen Arteriosklerose nach syphilitischer Infektion vorfand, für diese Tatsache die Lues verantwortlich. Ich sehe bei meinen Fällen juveniler Paralyse neben der Lues in einer primär angelegten konstitutionellen Minderwertigkeit die gemeinsame Ursache aller Gefäßerkrankungen. Auch Binswanger und Schaxel 8) haben bei juvenilen Paralytikern eine angeborene Hypoplasie und mangelhafte Entwicklung der Hirngefäße nachweisen können. Allerdings bin ich zu dieser Auffassung, die eine einheitliche Erklärung für sämtliche Gefäßerkrankungen gibt, erst durch andere weit auffälligere Symptome, die ebenfalls für eine endogene Schädigung des Organismus bei den juvenilen Paralytikern sprechen, gebracht worden. Im Zusammenhang mit diesen jetzt zu besprechenden Veränderungen werde ich dann nochmals auf die Gefäßerkrankungen zurückgreifen.

Ich werde also jetzt jene für die juvenile Paralyse so charakteristischen und in der Literatur so vielfach besprochenen Veränderungen bringen, die vor allem auf einer Störung der Anlage beruhen.

Und zunächst komme ich dabei auf die Konstitutionsfrage zu sprechen.

Bisher hat die Anatomie, abgesehen von der vereinzelt gebliebenen Meinung Naeckes 24), der auch diese Frage zuerst erörtert hat, keinerlei Aufschluß darüber geben können, ob es eine anatomische Grundlage für eine Veranlagung zur Paralyse gibt. Auch in der neuesten zusammenfassenden Darstellung der Paralyse muß Jahnel 22) zugeben, daß wir nach dem heutigen Stande unseres Wissens bezüglich der Konstitution und besonderen Disposition der Paralytiker noch völlig im unklaren sind. Und es wird auch wohl nicht sobald gelingen, hier eine entscheidende und völlige Lösung zu geben.

Wie steht es aber speziell mit der juvenilen Paralyse? Gibt es eine ihr eigene Konstitution und hat sie vielleicht besondere Stigmata aufzuweisen, die wir als ein Zeichen der Entartung des Organismus ansprechen dürfen? Bei den großen Schwierigkeiten, die dieses Gebiet in sich birgt, ist es mir natürlich nur möglich, diese Frage an Hand meines Materials ein wenig zu beleuchten und dabei Stellung zu nehmen, inwieweit sich in meinen Befunden eine Störung der Anlage und der Entwicklung feststellen läßt.

In 4 Fällen fanden sich deutliche Zeichen einer allgemein veränderten Veranlagung, bestehend in einem starken Zurück-

bleiben der Entwicklung des äußeren Habitus und in einer auffallenden Kleinheit sämtlicher Organe und Systeme, ohne daß an diesen eine wesentliche Veränderung ihrer Struktur eingetreten ist; dazu kommen noch in diesen 4 Fällen die Symptome des Infantilismus: mangelhafte Reifung der Sexualorgane und eine meist nur geringe Entwicklung der sekundären Geschlechtsmerkmale. Alle diese Erscheinungen führen dann schließlich zu einer Form der Veranlagung, die wir seit Bartel 4) als eine hypoplastische Konstitution bezeichnen.

Im einzelnen boten diese 4 Fälle folgenden Befund: Fall 1: 20 Jahre alt. Habitus klein, mager mit allgemeiner Hypoplasie und Kleinheit sämtlicher Organe, besonders stark an den inneren Genitalien. Menstruation trat niemals auf, wie die Krankengeschichte ergibt.

Fall 3: 23 Jahre alt. Zeigt kindlichen Habitus mit einer allgemeinen Hypoplasie der Organe, die Menstruation hörte hier im 16. Lebensjahre auf.

Fall 4: 20 Jahre alt. Universell hypoplastische Konstitution und dementsprechend ist auch die Größe sämtlicher Organe weit unter der normaler Organe. R. Kryptorchismus. L. Testis sehr klein.

Ferner fand sich noch im Falle 6 (19 Jahre alt) eine hochgradige allgemeine Hypoplasie verbunden mit Infantilismus. Ein Hoden liegt im Leistenkanal, der andere zeigt bindegewebige Narbe. Genitalbehaarung fehlt.

Dazu kommen noch als ein weiteres Abweichen von der Norm in den Fällen 3 und 4 die deutlichen Zeichen eines Status thymico-lymphaticus. Doch scheint mir dieser Befund nicht verwertbar zu sein, da eine derartige Veranlagung auch bei normalen jugendlichen Individuen vorhanden sein kann, wie wir jetzt vor allem durch die Arbeiten Hart's 17) und die Untersuchungen Hammar's 16) wissen.

In den übrigen 3 Fällen ließ der äußere Habitus nicht eine allgemein hypoplastische Konstitution erkennen, nur die mangelhafte Reifung der Sexualorgane war auch in den Fällen 2 und 5 vorhanden.

Fall 2: Hoden klein, r. Hoden dazu noch narbig verändert.

Fall 5: Beide Testes klein und dazu rechtsseitiger Kryptorchismus.

Einzig der Fall 7 wies keinerlei Anzeichen einer hypoplastischen Konstitution auf.

Einen weiteren Beweis für die Richtigkeit meiner Annahme einer allgemeinen Hypoplasie der Organe erbrachte die mikroskopische Untersuchung der Organe. Nach Bauer 5) ist bei der hypoplastischen Konstitution deutlichst vorhanden eine mangelhafte und minderwertige Ausbildung der verschiedensten Organe und Systeme mit lebhafter Neigung zu secundär auftretendem bindegewebigen Ersatz der leicht atrophierenden Parenchymbestandteile.

Derartige Veränderungen sind an meinem Material an zahlreichen Organen festzustellen. Ich beschränke mich zunächst auf

die Besprechung der Organbefunde bei jenen 4 Fällen, bei denen eine allgemeine Hypoplasie vorliegt. Hypoplasie der Schilddrüse mit sekundärer Sklerose fand ich in den Fällen 1, 3 und 4. Die Follikel sind ungemein klein, ihr Epithel hoch, das Colloid eingedickt und das Bindegewebe im Interstitium vermehrt. Die Hoden im Falle 4 sind überhaupt nicht entwickelt und bieten keinerlei Anzeichen einer Spermatogenese. Die Wandung der Tubuli seminiferi ist überall hyalin entartet. Ebenso ist der Befund an der Leber im Falle 3 als Hypoplasie mit sekundärer Sklerosierung zu deuten. Die Azini sind klein und peripher verfettet und dazu ist das Bindegewebe stark vermehrt. Bei den beiden übrigen Fällen, es sind dies die Fälle 2 und 5, und sie haben makroskopisch nur die Symptome des Infantilismus aufzuweisen, fand ich auch mikroskopisch den entsprechenden Organbefund vor. Die Testes beider Fälle weisen keine Spermatogenese in den Tubuli seminiferi auf, die mit verdickten, hyalinisierten und z. T. bindegewebig entarteten Wandungen versehen sind. Dazu fand ich noch im Falle 5 in der Hypophyse eine drüsige Struktur vor, wie wir sie auf einer früheren embryonalen Entwicklungsstufe zu sehen gewohnt sind. Das Bindegewebe war auch hier wiederum vermehrt.

Einzig der Fall 7 ließ auch mikroskopisch keine Veränderung der Organe im Sinne einer Hypoplasie und Minderwertigkeit erkennen.

An dieser Stelle möchte ich auch nochmals auf die Veränderungen der Gefäße zu sprechen kommen. Ich hatte im vorhergehenden Abschnitte, wo ich diese Veränderungen des Genaueren schilderte, die trotz des jugendlichen Alters so häufige Schädigung der Gefäßwände, insbesondere durch die Arteriosklerose hervorgehoben. Es liegt nun nur zu nahe, dieses gehäufte Vorkommen der Gefäßveränderungen in Beziehung zu den hypoplastischen Vorgängen des gesamten Körpers zu setzen, da bei der allgemeinen Minderwertigkeit der Gewebe, die doch in so gesteigerten Ausmaßen allen Fällen gemeinsam ist, natürlich auch die Gefäße nur eine mangelhafte Ausbildung erfahren müssen. Diese zusammen mit der mechanischen und funktionellen Beanspruchung der Blutzirkulation und zusammen mit der Wirkung des luetischen Virus geben erst eine genügende Erklärung für die überaus starke Schädigung der Gefäßwände ab.

Immerhin scheint mir das häufige Vorkommen all dieser Degenerationszeichen ein sehr bemerkenswerter Befund zu sein. Von 7 Fällen juveniler Paralyse weisen nicht weniger als 4 eine allgemeine hypoplastische Konstitution auf, das sind annähernd 60 Prozent. In allen diesen Fällen liegt ein degenerativer Status vor, und der äußere Habitus zeigt deutlich die Zeichen des Infantilismus. Dazu kommen noch überall weit ausgedehnte Schädigungen der Gefäße und starke Hypoplasie fast sämtlicher Organe.

Partiellen Infantilismus, eine mangelhafte Ausbildung der Geschlechtsorgane, fand ich dazu noch in 2 weiteren Fällen. Das ergibt also, wenn wir die übrigen 4 Fälle noch hinzurechnen, daß von 7 Fällen insgesamt 6 eine Wachstumsinkongruenz aufzuweisen haben. In einer ebenso hohen Anzahl von Fällen sind auch Gefäßerkrankungen vorhanden —, die echt syphilitischen Veränderungen werden dabei gänzlich außer Acht gelassen. Aehn-

liche Zahlen, wie sie mein Material aufzuweisen hat, fand auch T. Schmidt-Kraepelin 33) bei ihrem weit größeren, allerdings nur klinisch beobachteten Material. 57% ihrer Fälle waren unverhältnismäßig klein und sogar 72% waren unterentwickelt und zurückgeblieben.

Auf dem Gebiete des Genitalsystems stellt sie bei einer Gesamtzahl von 54 Fällen 13mal Hypogenitalismus fest. In 2 Fällen hört nach dem Pubertätsalter die Menses auf, und 6 weitere Fälle zeigen 3mal mangelhaften Descensus Testiculorum, 2mal abnorme Bildung des Penis und 1mal Infantilismus der Mammae.

Aber nicht nur die Konstitution des Körpers und seiner Organe läßt bei der juvenilen Paralyse die Anzeichen einer minderwertigen Anlage erkennen, auch im Zentralnervensystem sind ungemein starke Veränderungen vorhanden, denen wir uns jetzt zuwenden wollen.

Eine besondere Eigenart der juvenilen Paralyse, auf die schon Sträußler 43) aufmerksam machte und die nach ihm alle übrigen Autoren bestätigen konnten, besteht bei der juvenilen Paralyse darin, daß die Zeichen einer minderwertigen Anlage vor allem am Kleinhirn in Erscheinung treten, während sich am Großhirn nur der eigentlich paralytische Prozeß lokalisiert. Auch im Rückenmark überwiegen die Veränderungen, die durch die Paralyse verursacht sind. Jedoch sind auch hier Anomalien vorhanden, für die eine Störung der Entwicklung verantwortlich zu machen ist.

Allerdings konnte ich auch wenigstens an einem Teil des Großhirns, nämlich am Tractus und Bulbus olfactorius einen eigenartigen Befund erheben, wie ich ihn in der Literatur bisher bei der juvenilen Paralyse nicht erwähnt fand. In den Fällen 4 und 7 nämlich fiel schon makroskopisch eine ungewöhnliche Kleinheit der beiden Tracti und Bulbi olfactorii auf. Und auch mikroskopisch erwiesen sie sich in allen Teilen verkleinert, während die sonstige Struktur abgesehen von der Verkleinerung dieselben Formen wie die normal angelegter aufwies. Ich verglich nun diese Olfactorii mit zahlreichen anderen, die von Gehirnen typischer Paralytiker abstammten. Auch zog ich zum Vergleich einen Fall mit Tumor cerebri und einen Fall seniler Involution heran. Die Messung, die ich in all diesen Fällen am Mikroskop vornahm, ergab dabei, daß bei meinen Fällen juveniler Paralyse die Masse der Olfactorii nur ⅓ der normalen Masse erreicht hatte, also ⅔ hinter allen anderen Olfactorii, der sonst von mir untersuchten Fälle zurückgeblieben war. Entzündliche Veränderungen fanden sich dabei an den Olfactorii in keinem der beiden Fälle vor. Auch sonst ließen sich keinerlei Anzeichen, die auf eine intra vitam entstandene Schädigung hindeuteten, entdecken. Wir haben es also mit einem minderwertigen und zu klein angelegten Riechnerven zu tun.

In ganz besonderen Ausmaßen und in einer für die juvenile Paralyse ganz charakteristischen Weise sind aber die Störungen der Anlage im Kleinhirn anzutreffen. Und dies ist um so bemerkenswerter, da die juvenile Paralyse diese Eigenart mit den heredo-familiären Krankheiten gemeinsam hat. Auch bei diesen zeigt nämlich gerade das Kleinhirn in besonders starker Weise

Störung der Entwicklung und Zeichen einer minderwertigen Anlage.

Bei der Durchsicht des Materials typischer erwachsener Paralysen, die in der Anstalt Bedburg-Hau seziert wurden, fand ich bei einer Gesamtzahl von 526 Fällen nur 14mal ausgesprochene Kleinhirnveränderungen, also äußerst selten, nur 2,6%. Unter diesen 14 Fällen typischer Paralysen mit Kleinhirnveränderungen konnte ich nur 6mal diffuse Atrophie aller Rindenteile feststellen, 4mal waren starke Größenunterschiede beider Hälften vorhanden und 4mal fand sich nur ein kleiner herdförmiger Defekt am Kleinhirn vor.

Bei der juvenilen Paralyse war dagegen allen meinen Fällen eine Veränderung des Kleinhirns gemeinsam, ein Befund, der für die juvenile Paralyse, wie schon S t r ä u ß l e r 43) betonte, wesentlich ist. Makroskopisch ergab die Sektion überall eine auffallende Kleinheit des ganzen Organs.

Mikroskopisch liegen dazu am Kleinhirn folgende Veränderungen vor: Verschmälerung der Molekularschicht, Auflichtung der Körnerschicht und streckenweiser Ausfall der Purkinjezellen. Dabei sind diese Prozesse vorwiegend an die Kuppen der Windungen lokalisiert, während die tieferen Schichten des Kleinhirns häufig nicht betroffen sind. Die Intensität dieser Ausfallserscheinungen schwankt sehr in den einzelnen Fällen. Hochgradige Parenchymentartung des Kleinhirns fand ich in den Fällen 1 und 6. Das gleiche Bild aber in schwächeren Ausmaßen boten die Fälle 2, 5 und 7. Die entzündlichen Vorgänge waren überall nur gering. Von diesen Fällen gesondert bringe ich die Besprechung der Fälle 3 und 4, denn hier weist das histologische Bild ein wesentlich anderes Gepräge auf. Das Organ ist in diesen Fällen in allen Teilen hochgradig verändert und in all seinen Schichten degeneriert und verkleinert. Die Purkinjezellen sind in beiden Fällen überhaupt nur noch an wenigen Stellen in normaler Anzahl anzutreffen. Auf der Höhe der Windungen fehlen sie überall fast ganz und auch in den tieferen Furchentälern sind zumeist nur vereinzelte vorhanden, in anderen sind sie sogar gänzlich verschwunden. Die Molekularschicht ist zum größten Teil bis auf einen Bruchteil ihrer normalen Breite verschmälert, besonders stark an den Außenrändern des Kleinhirns. An diesen Stellen erscheint auch die ganze Rinde vielfach gefältet. Die Körner sind in ihrer ganzen Ausdehnung stark gelichtet, besonders an den Windungskuppen ist nur noch ein schmaler Saum der Körnerschicht erhalten und auch dieser noch mit starken Lichtungen. Dabei sind gerade in diesen beiden Fällen die entzündlichen Erscheinungen nur äußerst schwach vorzufinden.

Auf welcher Grundlage bei der juvenilen Paralyse diese Kleinhirnveränderungen entstanden sind, inwieweit dafür die entzündlichen und degenerativen Vorgänge der Paralyse verantwortlich zu machen sind und inwieweit es sich dabei um eine minderwertige Anlage des Gewebes handelt, ist im histologischen Bilde wohl kaum zu entscheiden.

Für die Entstehung einer solch hochgradigen Hypoplasie und Sklerose des Kleinhirns in einer Intensität und Ausdehnung,

wie sie die eben beschriebenen Fälle 3 und 4 aufzuweisen haben, kann allerdings wohl kaum der paralytische Prozeß als solcher eine ausreichende Erklärung geben, und er allein das Zustandekommen derartiger Veränderungen bewirken. Auch wurde bei der typischen Paralyse der Erwachsenen, soweit ich wenigstens die Literatur übersehen kann, niemals eine derartig hochgradige das gesamte Kleinhirn umfassende Veränderung beschrieben. Infolgedessen kann ich mir nur diese Parenchymentartung des Kleinhirns bei der juvenilen Paralyse durch die Annahme einer schon minderwertig angelegten Anlage des Gewebes ausreichend erklären, zu der dann noch verstärkend der paralytische Prozeß hinzukommt. Und ich glaube, dabei kaum fehl zu gehen, da, wie wir in einem späteren Abschnitte noch sehen werden, noch weitere Befunde am Kleinhirn für eine Störung der Anlage sprechen.

Wie aber verhält es sich nun mit den anderen Fällen juveniler Paralyse? Hier stehen die Veränderungen des Kleinhirns sehr nahe jenen, wie sie für die typische Paralyse der Erwachsenen bekannt sind; nur übertreffen sie diese an Größe und Extensität. Vor allen aber unterscheiden sie sich von diesen dadurch, daß in allen Teilen das Kleinhirn wenigstens in den Randzonen derartige Veränderungen seiner Struktur erfahren hat, während die Kleinhirnveränderungen der erwachsenen Paralytiker zumeist nur einen herdförmigen Charakter tragen, vor allem aber fast niemals eine solche ausgedehnte das gesamte Kleinhirn umfassende Veränderung aufzuweisen haben. Und auch hierin darf man sicherlich nicht mit Unrecht wohl ein Stigma der Entartung sehen, zumal noch andere Veränderungen des Kleinhirns hierauf hinweisen.

Damit komme ich aber auf die wichtige Frage der mehrkernigen Purkinjezellen zu sprechen.

Seit Sträußlers 43) grundlegender Arbeit sind die doppelkernigen Purkinjezellen von besonderer Bedeutung für die juvenile Paralyse geworden. Sie sind, wie Sträußler zuerst feststellte und wie nach ihm Ranke 29), Vogt 46), Rondoni 30), Trapet 44) und 45), Bielschowsky 6), Alzheimer 1), 2) und andere bestätigen konnten, regelmäßig bei der juvenilen Paralyse zu finden, ja ihr Vorkommen ist sogar pathognomisch, allerdings mit der Einschränkung, nur, wenn sie besonders gehäuft vorhanden sind.

Auch die neueste Arbeit über mehrkernige Purkinjezellen von Shinoda und Kondo (Sendai) 34) gibt, soweit aus den Referaten zu ersehen ist, für die juvenile Paralyse ein 100%iges Vorkommen mehrkerniger Purkinjezellen an.

Auch ich fand doppelkernige Purkinjezellen in allen 7 Fällen und zwar bei 3 Fällen in einer besonders großen Anzahl, nämlich in den Fällen 1, 2 und 7. In den Fällen 4, 5 und 6 lagen in jeder Schnittebene des Kleinhirns mehrere doppelkernige Purkinjezellen, so daß die Gesamtzahl aller vorhandenen doch noch in jedem dieser Fälle eine ganz erhebliche war. Dagegen konnte ich im Falle 3 nur 2 vereinzelte Exemplare doppelkerniger Purkinjezellen trotz genauester Durchsicht der Präparate auffinden. Es ist dies übrigens nicht weiter verwunderlich, da infolge der

hochgradigen Hypoplasie und Sklerose des ganzen Kleinhirns die Gesamtzahl aller noch erhaltenen Purkinjezellen nur eine auffallend geringe war.

Biskuit- und Hantelform der Kerne, wie sie Kolb 23) und Bielschowsky 6) beschrieben haben, waren in geringer Zahl in den Fällen 2, 6 und 7 vorhanden.

Drei kernige Purkinjezellen zeigten die Fälle 1, 2 und 4. Bezüglich der Größe und Form wichen die meisten doppelkernigen Purkinjezellen in keiner Weise von den einkernigen Elementen ab. In den Fällen 4, 6 und 7 waren einige doppelkernige vergrößert und ebenso war bei den dreikernigen überall eine Vergrößerung ihres Zelleibes festzustellen.

Die Bedeutung dieser doppelkernigen Purkinjezellen bei der juvenilen Paralyse ist ein in der Literatur viel besprochenes Thema. Ich beschränke mich auf eine kurze Wiedergabe der wichtigsten Ansichten.

Sträußler zunächst faßte das Vorkommen doppel- und dreikerniger Purkinjezellen bei der juvenilen Paralyse — fußend auf der allgemein anerkannten Tatsache, daß im reifen Zentralnervensystem eine Teilung von Ganglienzellen nicht mehr stattfindet — als eine Entwicklungsstörung auf, die auf einer intrauterinen Schädigung durch die Lues beruhe.

Ebenso äußerten sich darüber Rondoni 30) und Trapet 44) 45).

Später konnte Sträußler doppelkernige Purkinjezellen auch bei erwachsenen Paralytikern feststellen. Er schloß daraus, daß die Paralytiker mit doppelkernigen Purkinjezellen eine Paralyse auf Grund einer kongenitalen Lues hätten, so daß also bei dem Vorhandensein doppelkerniger Purkinjezellen anatomisch auch ohne sonstige Anhaltspunkte die Diagnose der juvenilen Paralyse zu stellen sei. Diese Lehre konnte sich aber nicht halten. An Hand eines einwandfreien Falles konnte Alzheimer (zitiert nach Bumke 9)) feststellen, daß auch bei der typischen Paralyse der Erwachsenen doppelkernige Purkinjezellen vorhanden sein können. Ebenso fand Stein 40) 16mal bei 19 erwachsenen Paralysen mehrkernige Purkinjezellen.

Des weiteren stellten beim Delirium tremens die Untersuchungen Rankes (zitiert nach Alzheimer 2)) und ferner bei Dementia senilis sowie bei Meningitis tbc. die Untersuchungen Alzheimers 2) ein Vorkommen doppelkerniger Purkinjezellen fest. Damit war nun die von Sträußler aufgestellte Lehre, daß die doppelkernigen Purkinjezellen bei der juvenilen Paralyse auf einer Entwicklungsstörung beruhen, stark ins Wanken geraten und gleichzeitig war auch damit widerlegt, daß allein das Vorhandensein doppelkerniger Purkinjezellen schon pathognomonisch für die juvenile Paralyse ist, da sie ja auch bei anderen Krankheitsprozessen vorkommen. Allerdings sind sie, wie alle Beobachtungen lehrten, nirgends so häufig, wie gerade bei der juvenilen Paralyse.

Kolb 23) nahm dagegen eine postfoetale Entstehung der doppelkernigen Purkinjezellen an „als Ausdruck einer reperativen Tendenz bei einem nekrobiotischen Vorgang". Nach Kolb bilden

sich — wie er hauptsächlich an doppelkernigen Zellen der Spinalganglien, da sie infolge ihrer außerordentlichen Größe leichter einer Beobachtung zugänglich sind, feststellen konnte — zunächst an diesen Zellen regressive Veränderungen, vor allem in Form von Lipoideinlagerungen, aus. Diese schnüren ein Teil der Zelle ab und nun bildet sich nach der Ansicht Kolbs in diesem abgeschnittenen Zellteil ein zweiter neuer Kern aus. Endzweck soll dabei die Erhaltung der Zelle sein, nicht die Vermehrung. Diese Vorgänge übertrug Kolb auch auf die Entstehung der doppelkernigen Purkinjezellen, trotzdem er selber zugeben muß, daß er diese Veränderung an den Purkinjezellen infolge ihrer relativen Kleinheit nicht habe nachweisen können.

Ist es aber überhaupt berechtigt, bei der Sonderstellung der Spinalganglien diese Veränderungen auch auf die Purkinjezellen und sonstige Ganglienzellen zu übertragen? Bei keinem meiner Fälle juveniler Paralyse konnte ich an den Purkinjezellen Lipoideinlagerung beobachten. Die Annahme Kolbs einer postfoetalen Entstehung doppelkerniger Ganglienzellen ganz zu widerlegen, dürfte wohl kaum möglich sein. Schon Alzheimer wies darauf hin. Und auch Spielmeyer gibt neuerdings die Möglichkeit einer postfoetalen Entstehung doppelkerniger Ganglienzellen zu, wenn er auch zugeben muß, daß in noch nicht entwickeltem Nervensystem die Bedingungen für deren Entstehung weit günstiger liegen.

Unter den Fällen typischer erwachsener Paralysen der Anstalt Bedburg-Hau konnte ich eine doppelkernige Purkinjezelle mit starker Lipoideinlagerung auffinden, ein Befund, der ebenfalls auf eine postfoetale Entstehungsweise mir hinzudeuten scheint.

Die Ansicht Sträußlers, daß die Lues durch intrauterine Schädigung für die Entstehung der doppelkernigen Purkinjezellen verantwortlich zu machen sei, steht im Widerspruch damit, daß Ranke 29) in 15 Fällen congenitaler Lues nur einmal doppelkernige Purkinjezellen antraf, und ebenso hat Alzheimer 2) diese bei drei Fällen angeborener Hirnlues kein einziges Mal finden können. Und so sieht Ranke in dem Befunde der doppelkernigen Purkinjezellen lediglich ein Zeichen einer ererbten Disposition zur Paralyse, zumal er feststellen konnte, daß die juvenilen Paralytiker hauptsächlich Nachkommen von Paralyse und Tabes waren.

Ebenso spricht auch Bielschowsky 6) die doppelkernigen Purkinjezellen als ein Stigma degenerationis an. Sie sind nach seiner Ansicht der anatomisch greifbare Ausdruck einer schwer degenerativen Anlage.

Zu dieser Ansicht möchte auch ich mich bekennen. Und ich kann das umso eher, da ich bei meinen Fällen juveniler Paralyse auch sonst zahlreiche Zeichen einer Minderwertigkeit des gesamten Körpers sowie auch all seiner Teile vorgefunden habe. Und somit sehe ich in dem gehäuften Vorkommen doppelkerniger Purkinjezellen bei der juvenilen Paralyse nur ein weiteres Zeichen einer allgemeinen Entartung eines minderwertig angelegten Körpers, die sich in einer der juvenilen Paralyse eigenen Weise besonders stark am Kleinhirn dokumentiert, indem hier neben

einer allgemeinen Hypoplasie dieses Organs auch noch das massenhafte Vorkommen mehrkerniger Purkinjezellen auf eine Störung der Anlage und Entwicklung hinweisen.

Für eine Schädigung und mangelhafte Entwicklung der Purkinjezellen scheinen mir auch noch weitere Veränderungen, die ich an ihnen vorfinden konnte, zu sprechen. Ich konnte nämlich außerdem in ihnen — abgesehen von den Kunstprodukten — in reichlichen Mengen Vacuolen erkennen. Diese Vacuolen liegen meistens an der Basis der Zelle. Vacuolisierte Purkinjezellen hatte vor allem der Fall 1 massenhaft aufzuweisen und ebenso der Fall 3 in etwas geringeren Ausmaßen.

Die in den Fällen 2, 5 und 7 aufgefundenen eigenartigen Kernformen — Biskuit- und Hantelform, wie sie Kolb 23) und Bielschowsky 6) nannten, — weisen vielleicht nur auf eine direkte Kernteilung hin, die infolge der allgemeinen Minderwertigkeit des Gewebes nicht vollendet werden konnte.

Die von Sträußler 43), Alzheimer 2) und Bielschowsky 6) angegebene Auftreibung der Fortsätze der Purkinjezellen, bestehend in Achsenzylinderveränderungen und Auftreibung der Dendriten, konnte von mir überall festgestellt werden. Jedoch glaube ich diese Veränderungen gänzlich vernachlässigen zu können, da sie mir in keiner Weise für die juvenile Paralyse bezeichnend zu sein scheinen. In den Fällen 1, 3, 4, 5 und 6 lagen dazu die Purkinjezellen im Gewebe nicht an der richtigen Stelle, wo man sie zu finden gewohnt ist. Sie waren vielmehr weit in die Molekularschicht versprengt und verlagert, wie es schon Trapet 44) und 45) beschrieb.

So findet man im Kleinhirn der juvenilen Paralytiker in einer besonders starken Häufung die Anzeichen, die auf eine Störung der Anlage hinweisen. Allgemeine Kleinheit und Hypoplasie des Organs mit starker Veränderung der Rinde, dazu noch massenhaftes Vorkommen geschädigter vacuolisierter, sowie auch doppelkerniger Purkinjezellen sind allen Fällen gemeinsam.

Aber auch die Untersuchung des Rückenmarkes ergab neben dem schon erwähnten paralytischen Prozeß bei allen Fällen auffallende Veränderungen, die ebenfalls für eine minderwertige Anlage auch dieses Teiles des Zentralnervensystems sprechen. Die Berechtigung zu dieser Annahme gibt uns auch hier wiederum die Tatsache, daß die Abnormitäten auch im Rückenmark bei den juvenilen Paralytikern so vielfach vorhanden sind, während bei normalen Individuen weit seltener einmal eine derartige Abweichung von der Norm eventuell aufzufinden ist.

Schon Sträußler hat darauf hingewiesen, daß der Zentralkanal bei der juvenilen Paralyse häufig doppelt angelegt ist, und er sah darin ein Zeichen einer degenerativen Anlage.

Zu diesen von Sträußler angegebenen Veränderungen hat Sibelius 35) noch zahlreiche andere bei erwachsenen Paralytikern vorgefundene Anomalien des Rückenmarks hinzugefügt, die er ebenfalls als innere Degenerationszeichen ansprach.

Bei meinem Material hatte der Zentralkanal in allen Fällen wenigstens in einigen Schnittebenen noch ein offenes Lumen aufzuweisen, wechselte aber mit anderen Stellen ab, wo nur ein

solider Strang mit lockeren Zellhaufen zu sehen war. So ergab sich ein recht variabeles Bild. Doppeltes Lumen des Zentralkanales war in den Fällen 1, 2, 5 und 6 vorhanden. Die Verdoppelung des Lumens fand ich dabei im Falle 2 nur im D. M. und im Falle 5 nur im C. M., im Falle 1 in C. M. und L. M. Im Falle 1 wechselte sogar in diesen Abschnitten des Rückenmarks doppeltes Lumen mit einfachem, ja sogar mit soliden Zellhaufen ab. Im Falle 6 zeigten fast alle Teile des Rückenmarks ein zweifaches Lumen des Zentralkanales und nur vereinzelte Schnittebenen einen soliden Strang. Dazu lag noch in diesem Falle eine Besonderheit vor. Im D. M. fand ich — allerdings nur in einem Präparate — an Stelle des Zentralkanales eine zentrale Gliose mit hyalinem Zentrum vor. Dreifaches Lumen des Zentralkanales hatten die Fälle 5 und 6 im C. M. aufzuweisen.

Auf eine besondere Neigung des Ependyms ein offenes Lumen zu bilden, wies auch ein Befund hin, den ich im Falle 7 erheben konnte. Am Boden des 4. Ventrikels fanden sich nämlich unter der eigentlichen Ependymzellenschicht in der Tiefe im Nervengewebe mehrere Lumina vor, die mit Ependym ausgekleidet waren.

Ein sonderbares Bild bot das L. M. des Falles 4 im Markscheidenpräparate. Hier bilden die längs verlaufenden Fasern des Seitenstranges von der Medianlinie bis zur Mitte der Vorderhörner eine eigenartige Struktur. Dunkle dicht gedrängte Fasern sind netzförmig in breiten Bändern angeordnet zwischen denen, gleichsam in den Maschen dieses Netzwerkes, locker angeordnete Fasern in einzelnen Bündeln liegen. Diese helleren Partien ähneln in ihrem Aussehen den lose angeordneten peripheren Randzonen des normalen Rückenmarkes. Eine Erklärung dieser Erscheinung, welche bestimmt kein Kunstprodukt ist, ist mir nicht möglich, und ich muß mich auf die Erwähnung und Beschreibung derselben beschränken. Hinzufügen möchte ich noch, daß auch im C. M. desselben Falles die graue Substanz des Vorderhorns der einen Seite mit einem auffallend langen, spitz zulaufendem Zapfen weit in den Vorderstrang hineinragt.

Außerdem fanden sich bei meinen Fällen zu all diesen Veränderungen, die auf eine minderwertige Anlage hinweisen, noch einige vereinzelt dastehende Mißbildungen eines Körperteiles, wiederum ein Zeichen, daß bei der juvenilen Paralyse eine starke Schädigung der Anlage vorliegen muß.

Eine eigenartige Mißbildung der Rippen zeigte der Fall 4. Auf der rechten Thoraxseite waren 3 Rippen in ihrem Knorpelteil und ebenso in der anliegenden Knochenpartie etwa bis auf das Doppelte der Breite der anderen normalen Rippen verdickt und verbreitert. Und außerdem wurden die Knorpel der 6. und 7. Rippe und ebenso die der 7. und 8. Rippe durch eine Knorpelbrücke verbunden.

In einem weiteren Falle, im Falle 5, sind dazu der Urachus und die Arteria umbilicalis offen geblieben. Und ferner fanden sich in diesem Falle an der Niere versprengte Nebennierenteile. Auch mikroskopisch konnten diese Grawitz'schen Tumoren festgestellt werden.

Alle weiteren pathologischen Befunde, die ich bei meinen Fällen noch erheben konnte, wie etwa terminale Pneumonie, Typhus, und ebenso die meist vorhandenen Kontrakturen und Decubitalgeschwüre und ähnliches mehr, fallen außerhalb des Rahmens dieser Arbeit. Ich brauche deshalb diese Veränderungen auch wohl nicht ausführlich zu erwähnen, vor allem, da ich sie schon bei der Wiedergabe der Krankheitsgeschichten und der Sektionsbefunde geschildert habe.

Nur noch eins muß ich hinzufügen, nämlich das Verhalten der juvenilen Paralytiker gegenüber der Tuberkulose. Im Falle 3 fand sich bei der Sectio eine Tuberkulose sämtlicher Drüsen und im Falle 7 eine Tuberkulose der Lunge und des Darmes. Es waren also unter 7 Fällen 2 mit Tuberkulose infiziert, das sind etwa 19%. Scharnke 32) gibt für die typische Paralyse der Erwachsenen 4% tuberkulös Infizierter an. In ihrer Arbeit über die juvenile Paralyse erwähnt T. Schmidt-Kraepelin 33) an einer Stelle 6 Fälle von Tuberkulose, das wäre also auf eine Gesamtzahl von 54 Fällen bezogen 11%. Immerhin liegt auch dieser Wert noch weit über dem von Scharnke für die typische Paralyse angegebenen. Und vielleicht darf man auch für diese erhöhte Anfälligkeit gegenüber der Tuberkulose wiederum die minderwertige Anlage der juvenilen Paralytiker verantwortlich machen.

So finden wir also bei allen meinen Fällen juveniler Paralyse neben den Zeichen des paralytischen Prozesses, der sich in entzündlichen und degenerativen Veränderungen in Hirnrinde und Rückenmark zu erkennen gibt, auch noch eine Reihe einzelner Symptome, die für eine allgemein degenerative Veranlagung sprechen. Außer der Hypoplasie des gesamten Körpers sowie auch einer Reihe einzelner Organe und Systeme sind die Anzeichen der Minderwertigkeit des Organismus ganz besonders am Zentralnervensystem zu erkennen und da wiederum in überragenden Ausmaßen besonders am Kleinhirn. Hier zeigen sie sich einmal in Veränderungen der Rinde sowie auch in dem häufigen Vorkommen doppelkerniger Purkinjezellen, ein Befund, der in dieser Stärke für die juvenile Paralyse besonders charakteristisch ist. Ich möchte dabei nochmals betonen, daß auch bei sonstigen Erkrankungen jede einzelne dieser Veränderungen vorkommen kann. Ja selbst im normal angelegten Organismus kann man Entwicklungsstörungen antreffen, damit ist aber dieser Organismus noch nicht als ein minderwertiger zu betrachten. Erst die Menge und Größe all dieser Veränderungen bei jedem einzelnen Falle ist das für die juvenile Paralyse Auffällige und Wesentliche und stempelt den Organismus des juvenilen Paralytikers zu einem minderwertigen. Und erst die Summe all dieser Veränderungen berechtigt auch zu der Annahme, daß bei der juvenilen Paralyse eine minderwertige Anlage des gesamten Körpers und insbesondere des Kleinhirns vorliegen muß.

Nun aber kommt zu diesem geschädigten wachsenden Organismus als weiteres Moment die Lues hinzu. Wir nennen dabei diese Lues eine congenitale Lues. Dabei aber muß ich, wie ich schon am Anfang meiner Ausführung erwähnte, es dahingestellt bleiben lassen, ob diese Lues im einzelnen Falle hereditär, also

ererbt ist, ob sie congenital, also in utero, oder ob sie vielleicht auch erst früh in den ersten Lebensjahren erworben ist.

Dieses Hinzukommen der Lues verstärkt nun einerseits den degenerativen Prozeß besonders im Zentralnervensystem und gibt ihm aber vor allem das spezifische Gepräge der Paralyse, die wir, da ja die Lues auf dem congenitalen Wege übertragen wurde, als eine juvenile Paralyse ansprechen müssen.

Dabei aber scheint mir diese congenitale Lues der juvenilen Paralytiker nicht allein für die konstitutionelle Minderwertigkeit verantwortlich zu machen zu sein, sonst müßten sich doch auch bei jeder anderen Lues congenita derartige Störungen der Anlage vorfinden lassen. Nun aber brauchen bei Lues congenita keine Entwicklungsstörungen vorhanden zu sein. Allerdings kommen sie auch vor, wie schon Nonne 26) für die congenital erworbene Hirnlues betonte. Niemals aber sind bei Hirnlues congenita Kleinhirnveränderungen, wie sie die juvenile Paralyse immer aufzuweisen hat, vorhanden, wie auch schon die Untersuchungen Alzheimer's 2) und Ranke's 29) bezüglich der doppelkernigen Purkinjezellen ergaben. Wie ich schon erwähnte, ist der Befund in dem speziellen Beispiel der doppelkernigen Purkinjezellen, die doch bei der juvenilen Paralyse eine so wesentliche Rolle für die Beurteilung der Minderwertigkeit des Zentralnervensystems spielen, bei der Lues congenita ein negativer.

Wir können also wohl folgenden Schluß ziehen: Wären die juvenilen Paralytiker nicht luetisch infiziert worden, so würde ihr Organismus vor allem ihr Nervensystem trotzdem eine minderwertige Anlage und Ausbildung erfahren haben. Die Lues kann nur noch diesen Degenerationsprozeß verstärkt haben, vor allem aber muß sie der maßgebende Faktor für das Entstehen des paralytischen Prozesses sein.

Schon Watson 48) sprach sich in ähnlicher Weise über die juvenile Paralyse aus: Nach ihm ist „bei der juvenilen Paralyse die Familiengeschichte eine derartige, daß ein geisteskranker oder imbeziller Sproß zu erwarten gewesen wäre. Das Hinzukommen des luetischen Giftes vergrößert nur die Ausdehnung der Nervendegeneration und gibt ihr den spezifischen Charakter."

Und ebenso sagt Scharnke 31): „Nur solche Kinder erkranken an einer juvenilen Paralyse, die auch sonst ohne Lues einer hereditären Erkrankung zum Opfer gefallen wären."

So steht also die juvenile Paralyse gewissermaßen in der Mitte einmal zwischen den heredo-familiären Krankheiten, wie es sich auch deutlich an den Kleinhirnveränderungen, die in diesen beiden Erkrankungen fast die gleichen sind, ausspricht, und auf der anderen Seite zwischen der typischen Paralyse der Erwachsenen, mit der sie die entzündlichen Vorgänge und die Parenchymentartung im Zentralnervensystem gemeinsam hat.

Ungeklärt ist dabei nur, aus welchen Ursachen eigentlich gerade bei diesen Fällen eine minderwertige Konstitution zu Stande kommt, — wenn sie auch zum Teil durch die luetische Infektion zu erklären ist — und aus welchem Grunde gerade bei

diesen Fällen die luetische Infektion eine Paralyse entstehen läßt. Offenbar kann man diese Fragen nicht ganz getrennt betrachten, da ja die Schädigung der Anlage bei der juvenilen Paralyse stets vorhanden ist. Es besteht also sicherlich ein Zusammenhang zwischen der starken Schädigung der Anlage und dem Entstehen der Paralyse.

Selbst bei der doch relativ häufigen typischen Paralyse der Erwachsenen kennen wir auch heute noch nicht die eigentliche Ursache für das Entstehen der Paralyse. Wohl wissen wir, daß es ohne die Syphilis keine Paralyse gibt, wir wissen aber nicht, wer von den unzähligen Syphilitikern paralytisch wird. Es muß noch eine Komponente, die wir trotz aller Erklärungsversuche noch nicht bisher kennen, hinzukommen, damit aus dem Luetiker ein Paralytiker wird.

Und ebensowenig können wir es bei der juvenilen Paralyse erklären, wer von den congenitalen Luetikern ein juveniler Paralytiker wird.

Wir können eben nur das eine sagen, daß nur solche Fälle congenitaler Lues sich zu einer Paralyse ausbilden, bei denen auch gleichzeitig eine konstitutionelle Minderwertigkeit, insbesondere des Kleinhirns vorhanden ist. Für diese Minderwertigkeit muß aber nicht unbedingt, worauf ich schon vorhin hinwies, die congenitale Lues allein verantwortlich gemacht werden. Wohl aber wird das luetische Virus, das im Körper der Erzeuger vorhanden ist, zu der Schädigung der Keimanlage beigetragen haben, aber nur zum Teil; sonst müßten auch die Geschwister dieser juvenilen Paralytiker in ebensolcher Stärke Entwicklungsstörungen aufzuweisen haben. Das braucht aber keineswegs der Fall zu sein, wenn es auch in einem Teil der Fälle vorkommt.

Worin aber liegt nun die Ursache, daß bei juveniler Paralyse so besonders starke Störungen der Anlage insbesondere am Kleinhirn vorhanden sind?

Ebenso verwunderlich ist es, daß nicht alle Kinder luetisch infizierter Eltern in gleicher Weise auf diese Lues reagieren und von den gleichen syphilitischen Erzeugern sowohl juvenile Paralytiker wie auch congenitale Luetiker, ja sogar normale Kinder abstammen. Auch hier wiederum wissen wir nicht, warum gerade bei einigen Fällen eine juvenile Paralyse entsteht.

Wir wissen nur das eine, daß bei der juvenilen Paralyse diese beiden Veränderungen, die der Paralyse und die der Entwicklungsstörung stets vorhanden sind.

Nach allen bisherigen Erfahrungen möchte man daher zu dem Schlusse kommen, daß ohne die vorhandene konstitutionelle Minderwertigkeit trotz der Lues keine juvenile Paralyse entsteht.

Beide Prozesse, der der Paralyse und der der Minderwertigkeit des Organismus stehen dabei in innigstem Zusammenhang und ein jeder von ihnen fördert den anderen. Keiner von beiden aber ist die letzte Ursache der juvenilen Paralyse.

Die congenitale Lues und die Schädigung der Anlage genügen also nicht.

Es muß auch bei der juvenilen Paralyse noch etwas hinzukommen; eine Komponente, die wir noch nicht kennen, geschweige denn bei dem jetzigen Stande des Wissens anatomisch erfassen können, muß in der Anlage vorhanden sein, die einmal bewirkt, daß eine minderwertige Anlage sich entwickelt und die dabei gleichzeitig der maßgebende Faktor ist, daß aus dem congenital luetisch Infizierten ein juveniler Paralytiker wird.

Zum Schlusse sei es mir gestattet, Herrn Prof. Dr. Sioli für die freundliche Durchsicht der Arbeit meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literatur.

1) Alzheimer, A.: Histologische Studien zur Differentialdiagnose der progressiven Paralyse.
Histologische und histopathologische Arbeiten. (Nißl.) Bd. 1, S. 18, 1904.

2) Alzheimer, A.: Paralyse Ergebnisse.
Referat: Zeitschrift für ges. Neur. u. Psych. Bd. 5, S. 753. 1912.

3) Backhaus: zitiert nach Gruber.

4) Bartel: zitiert nach Bauer.

5) Bauer, J.: Die konstitutionelle Disposition zu inneren Krankheiten.
Berlin, Verlag Springer, 1917.

6) Bielschowsky, M.: Ueber juvenile Paralyse und ihre Beziehungen zu den endogenen Heredogenerationen des Nervensystems.
Journ. f. Psych. u. Neur. Bd. 22, S. 84, 1918.

7) Bing: zitiert nach Scharnke 32).

8) Binswanger, O. und Schaxel, J.: Beiträge zur normalen und pathologischen Anatomie der Arterien des Gehirns.
Arch. f. Psych. u. Nerv. Bd. 58, S. 141. 1917.

9) Bumke, O.: Handbuch der Geisteskrankheiten. Spez. Teil. Bd. 11.
Berlin, Verlag J. Springer, 1930.

10) Cerletti: Die Gefäßvermehrung im Zentralnervensystem.
Nißl, Alzheimer Arbeiten 4, S. 19, 1910.

11) Dürck, H.: Ueber die Verkalkung von Hirngefäßen bei akuter Encephalitis lethargica.
Zeitschr. f. ges. Neur. u. Psych. Referatenteil: Bd. 26, S. 24, 1921.
Original: Bd. 72, S. 175, 1921.

12) Fürstner, C.: Ueber die spinalen Veränderungen bei progressiver Paralyse.
Arch. f. Psych. u. Nerv. Bd. 33, S. 939, 1900.

13) Fürstner, C.: Ueber den heutigen Stand der Lehre von den Veränderungen des Rückenmarks bei progressiver Paralyse.
Allg. Zeitschr. f. Psych. Bd. 57, S. 585, 1900.

14) Gaupp, R.: Ueber die spinalen Symptome der progressiven Paralyse.
Psych. Abhandlungen herausgegeben von Wernike 1898.
Zitiert nach A. Jacob.

15) Gruber, G.: Ueber die Doehle-Heller'sche Aortitis.
Eine pathologisch-anatomische Studie.
Jena, Verlag G. Fischer, 1914.

16) Hammar, J. A.: Die Menschenthymus. Teil 1. Leipzig 1926.
Referiert im Zentralblatt f. allg. Pathologie u. pathol. Anatomie. Bd. 39, S. 279. 1927.

17) Hart, C.: Die Lehre vom Status thymico-lymphaticus.
Ein Beitrag zur Konstitutionspathologie. München, Verl. J. F. Bergmanns. 1923. Referiert in der Münchener Medizin. Wochenschrift, Jahrgang 71, S. 180. 1924.

18) Hauptmann, A.: Ueber herdartige Spirochaetenverteilung in der Hirnrinde bei Paralyse.
Referiert: Zeitschr. f. ges. Neur. u. Psych. Referatenteil Bd. 20. S. 208, 1920, Bd. 16, S. 282, 1918.

19) Henke, F. und Lubarsch, O.: Handbuch der speziellen pathol. Anatomie und Histologie.
Berlin, Verlag J. Springer, 1926.

20) Hoffmeister, zitiert nach Weimann.
21) Jacob, A.: Anatomie und Histologie des Großhirns.
Leipzig und Wien, Verlag Fr. Deutike 1927, Bd. 1 und 2.
22) Jahnel, F.: siehe Bumke Handbuch.
23) Kolb: Zweikernige Ganglienzellen.
Zeitschr. f. ges. Neur. u. Psych. Bd. 19, S. 341, 1913.
24) Naecke: Erblichkeit und Prädisposition der Paralyse.
Arch. f. Psch. u. Neur. Bd. 41, S. 295, 1906. Ref. Neur. Zentralbl. Bd. 25, S. 420, 1906.
25) Nißl, Fr.: Zur Histologie der paralytischen Rindenerkrankungen.
Histologische und histopathologische Arbeiten, Nißl, Bd. 1, S. 315, 1904.
26) Nonne, M.: Syphilis und Nervensystem.
Berlin, Verl. S. Karger, 1909.
27) Obersteiner, H.: Anleitung zum Studium des Baues der nervösen Zentralorgane.
Leipzig und Wien, Verl. Fr. Deutike, 1912.
28) Rad, V.: Ueber einen Fall juveniler Paralyse auf hereditär luetischer Basis mit spezifischen Gefäßveränderungen.
Arch. f. Psych. und Nerv. Bd. 30, S. 82, 1898.
29) Ranke: Spielt in der Aetiologie der Paralyse neben der luetischen Infektion eine spezifische Disposition des Nervensystems eine Rolle?
Neur. Zentralblatt Bd. 27, S. 566, 1908.
30) Rondoni, P.: Beiträge zum Studium der Entwicklungskrankheiten des Gehirns.
Arch. f. Psych. u. Nerv. Bd. 45, S. 1004, 1909.
31) Scharnke, A.: Pathologische Anatomie und Pathogenese der juvenilen Paralyse.
Arch. f. Psch. u. Nerv. Bd. 55, S. 303, 1914.
32) Scharnke, A.: Zur Aetiologie der progressiven Paralyse.
Arch. für Psych. u. Nerv. Bd. 62, S. 766, 1921.
33) Schmidt-Kraepelin, T.: Ueber die juvenile Paralyse. Berlin, Verlag Springer, 1920.
34) Shinoda u. Kondo, M.: Ueber die pathologische Bedeutung mehrkerniger Ganglienzellen.
Referat: Centr.-Bl. f. allgem. Pathol. u. pathol. Anatomie, Bd. 33, S. 23. 1922/23.
Ref. Zentralblatt für ges. Neur. u. Psych. Bd. 27. S. 97, 1922.
35) Sibelius: Rückenmarksanomalien bei Paralyse.
Zieglers Beiträge 1911, S. 1.
36) Sioli, Fr.: Die Spirochaeta pallida bei der progressiven Paralyse.
Arch. f. Psych. u. Nerv. Bd. 60, S. 401, 1919.
37) Spatz, H.: Zur Eisenfrage besonders bei der progressiven Paralyse.
Zentr.-Bl. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd. 27, S. 171, 1921.
38) Spielmeyer, W.: Histologie des Nervensystems.
Berlin, Verl. J. Springer, 1927, Bd. 1.
39) Spielmeyer, W.: Ueber einige anatomische Aehnlichkeiten zwischen progressiver Paralyse und multipler Sklerose.
Zeitschr. f. ges. Neur. u. Psych. Bd. 1, S. 660, 1910.
40) Stein, F. W.: Die Bedeutung der mehrkernigen Ganglienzellen.
Zeitschr. f. ges. Neur. u. Psych. Bd. 21, S. 461, 1914.
41) Straub, K.: Ueber Gefäßveränderung bei allgemeiner Paralyse.
Vortragsbericht, Neurologisches Zentralblatt, Bd. 18, S. 957, 1899.
42) Sträußler, E.: Histopathologische Veränderung des Kleinhirns mit Berücksichtigung des klinischen Verlaufes u. der Differentialdiagnose.
Jahrbuch für Psych. u. Neur. 1906, S. 7.
43) Sträußler, E.: Ueber Entwicklungsstörung im Zentralnervensystem bei der juvenilen Paralyse und die Beziehung dieser Erkrankung zu den hereditären Erkrankungen des Zentralnervensystems.
Zeitschr. f. ges. Neur. u. Psych. Bd. 2, S. 30, 1910.

44) Trapet, A.: Entwicklungsstörung des Gehirns bei der juvenilen Paralyse.
Arch. f. Psych. u. Nerv. Bd. 45, S. 716, 1909.
45) Trapet, A.: Ueber Entwicklungsstörung des Gehirns bei der juvenilen Paralyse und ihre Bedeutung für die Genese dieser Krankheit.
Arch. f. Psych. u. Nerv. Bd. 47, S. 1283, 1910.
46) Vogt und Astwazaturow: Ueber angeborene Kleinhirnatrophie.
Arch. f. Psch. u. Nerv. Bd. 49, S. 75, 1912.
47) Vorkastner, W.: Beitrag zur Frage der Rückenmarksveränderung bei der progressiven Paralyse.
Dtsche. Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 67, S. 194, 1921.
48) Watson, G. A.: The pathol. and morbid histology of juvenile general paralysis.
Referat: Neur. Zentr.-Bl. Bd. 23, S. 372, 1904.
49) Weimann, W.: Ueber einen eigenartigen Verkalkungsprozeß des Gehirns.
Mon.-Zeitschr. f. Psych. u. Neur. Bd. 50, S. 202, 1921.
50) Weimann, W.: Ueber einen atypischen präsenilen Verblödungsprozeß.
Zeitschr. f. ges. Neur. u. Psych. Bd. 23, S. 355, 1921.

Lebenslauf.

Geboren zu Cleve am 23. 1. 1907 als Sohn des Schmiedemeisters und Wagenbauers Theodor H a a s und seiner Frau Helene geb. V e r m e e r besuchte ich von 1913 bis 1914 die Volksschule zu Cleve und von 1914 bis 1916 das Lyceum zu Cleve. 1916 kam ich auf das Staatliche Gymnasium zu Cleve und blieb dort bis 1920. Meine weitere Ausbildung genoß ich von 1920 bis 1926 auf der Bischöflichen Studienanstalt, dem Collegium Augustinianum in Gaesdonck und dort bestand ich am 19. 2. 1926 die Reifeprüfung.

Meine medizinischen Studien begann ich in Freiburg i. Br., wo ich von S.S. 1926 bis S.S. 1927 verweilte. W.S. 1927/28 war ich in Bonn. Am 3. 5. 1928 bestand ich dort meine medizinische Vorprüfung.

Meine klinischen Semester verbrachte ich im S.S. 1928 in Bonn, im W.S. 1928/29 in Düsseldorf, im S.S. 1929 in Wien. Die letzten drei klinischen Semester war ich wiederum in Düsseldorf, von W.S. 1929/30 bis W.S. 1930/31.

Im Frühjahrstermin 1931 legte ich mein ärztliches Staatsexamen ab.